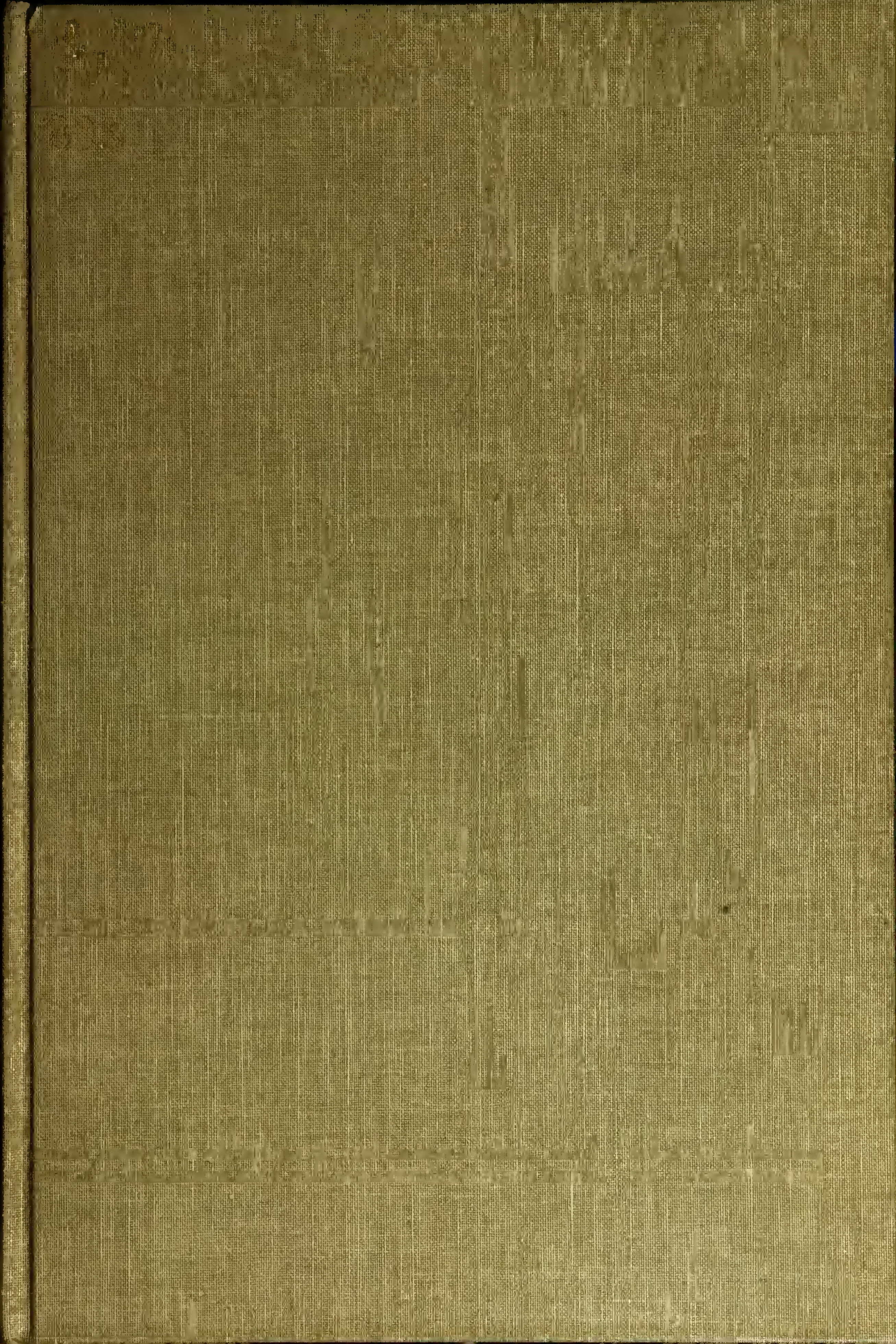



EX LIBRIS
DR EDITH B JACKSON









BEITRÄGE

ZUR

KINDERHEILKUNDE

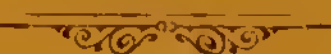
AUS DEM

I. ÖFFENTLICHEN KINDER-KRANKENINSTITUTE IN WIEN.

HERAUSGEGEBEN VON

PROF. DR. MAX KASSOWITZ.

NEUE FOLGE. III.



ZUR KENNTNISS DER CEREBRALEN DIPLEGIEN DES KINDESALTERS

(IM ANSCHLUSS AN DIE LITTLE'SCHE KRANKHEIT)

VON

DR. SIGM. FREUD

PRIVATDOCENT AN DER UNIVERSITÄT IN WIEN.

LEIPZIG UND WIEN

FRANZ DEUTICKE

1893.





BEITRÄGE

ZUR

KINDERHEILKUNDE

AUS DEM

I. ÖFFENTLICHEN KINDER-KRANKENINSTITUTE IN WIEN.

HERAUSGEGEBEN VON

PROF. DR. MAX KASSOWITZ.

NEUE FOLGE. III.

LEIPZIG UND WIEN
FRANZ DEUTICKE
1893.

ZUR KENNTNISS

DER

CEREBRALEN DIPLEGIEN

DES KINDESALTERS

(IM ANSCHLUSS AN DIE LITTLE'SCHE KRANKHEIT)

VON

DR. SIGM. FREUD

PRIVATDOCENT AN DER UNIVERSITÄT IN WIEN.

LEIPZIG UND WIEN

FRANZ DEUTICKE

1893.

Druck von Wilhelm Köhler, Wien, VI. Mollardgasse 41.

Inhalts-Verzeichniss.



Zur Kenntniss
der
cerebralen Diplegien des Kindesalters

von

Dr. Sigm. Freud
Privatdocent an der Universität in Wien.

I.

Einleitung. Geschichte der cerebralen Diplegien.

Die cerebralen Diplegien des Kindesalters — diese Bezeichnung will ich hier für die Affectionen mit doppelseitiger Beeinträchtigung der Muskelthätigkeit aus cerebraler Ursache wählen — verdanken ein besonderes nosographisches Interesse dem Umstande, dass sie dem Kindesalter als eigenthümlich angehören, kein Gegenstück in der Neuropathologie des Erwachsenen finden. Nicht dass es in letzterer an Erkrankungen fehlt, bei welchen sich doppelseitige Störungen der Motilität geltend machen; dieselben sind vielmehr sehr zahlreich und mannigfaltig: Systemerkrankungen, diffuse und accidentelle, aber die Doppelseitigkeit der Bewegungsstörung ist hiebei kein hervorragender Zug des Krankheitsbildes; sie tritt hinter so vielen anderen wichtigeren Momenten zurück, erweist sich oft nur als Folge einer zufälligen Localisation der Krankheitsursache, so dass aus allen diesen Gründen noch niemals ein Autor auf den Einfall gekommen ist, die doppelseitigen Hirnlähmungen der Erwachsenen zum Gegenstande einer Studie zu machen, es sei denn etwa, er schreibe einen Aufsatz für ein Wörterbuch der Medicin, wobei es dann gerade darauf ankommt, zu zeigen, welche Fülle von wesentlich verschiedenen Erkrankungen man in Rücksicht zu ziehen hat, wenn man von einem Zug des Symptomcomplexes und dem ihm entsprechenden Schlagwort ausgeht.

In der sonst formenarmen Neuropathologie des Kindesalters findet man dagegen häufig Krankheitszustände, bei denen eine doppelseitige Motilitätsstörung so constant vorkommt, so sehr das Augenfälligste des ganzen Symptombildes darstellt und so sichere Beziehungen zu

anderen Momenten zeigt, dass man gewohnt ist, nach diesem vordringlichsten Symptom die ganze Affection als „doppelseitige oder allgemeine Cerebrallähmung“ oder, wie ich mich hier entschieden habe, als „cerebrale Diplegie“ zu bezeichnen. Ueberall, wo man eine Krankheitsspecies mit demselben Namen wie ein Symptom derselben benennen muss, ist die Gelegenheit zu Missverständnissen gegeben, und darum will ich gleich eingangs ausdrücklich hervorheben, dass diese Studie sich nicht auf das Symptom der doppelseitigen Cerebrallähmung, sondern auf die Krankheitszustände bezieht, welche man einstweilen, ehe noch mehr über sie bekannt ist, nach diesem ihren hervorstechendsten Symptom benennt. Ich habe also alle jene Fälle beiseite gelassen, in welchen sich eine doppelseitige Lähmung als Symptom eines anderweitig erkennbaren Processes, eines Tumors, einer Basilarmeningitis, selbst einer Pachymeningitis haemorrhagica ergibt, oder in denen etwa ein Hirnabscess, ein eingedrungener Fremdkörper doppelseitige Lähmung hervorruft*). Welches dann die Krankheitsprocesse sind, die ich hier als cerebrale Diplegien zusammenfasse, kann ich zu Eingang dieser Arbeit nicht angeben; ich wäre sehr befriedigt, wenn sich eine solche Aufklärung als Endresultat derselben herausstellen würde.

Ich muss mich also wie überall, wo es an einer Definition wegen mangelhafter Kenntniss des Wesens fehlt, nur auf die sozusagen persönliche Identität, auf die Uebereinstimmung meiner Fälle mit den als Vorbildern für die doppelseitige Cerebrallähmung geltenden berufen. Jeder, der an die Bearbeitung solcher Fälle herangeht, nimmt für dieselben eine vorläufige klinische Einheit an und hofft, dass der Fortschritt unserer Kenntnisse es gestatten wird, einerseits fremde Formen auszuscheiden, andererseits die übrig bleibenden sicherer zu vereinigen, indem man die Begründung der klinischen Einheit erkennt.

Eine Name, der nicht wie „doppelseitige Cerebrallähmung“, „allgemeine cerebrale Starre“ bereits eine Beschreibung, und zwar eine unvollständige, in sich schliesst, wäre sicherlich erwünscht und den gebräuchlichen vorzuziehen. Die Engländer bezeichnen als „*Little's*

*) Wenn ich so verfahre, so gestehe ich nur einen Gebrauch ausdrücklich ein, den alle anderen neueren Autoren in gleicher Weise angenommen haben. Selbst *Sachs*, der am schärfsten hervorhebt, dass die „Hirnlähmungen der Kinder“ vor der pathologischen Anatomie nicht als etwas Gleichartiges bestehen können, behandelt die Hirnlähmungen doch nicht symptomatisch, sonst dürfte er ja die bei Tumoren, Abscessen u. s. w. vorkommenden Lähmungen nicht von der Erörterung ausschliessen.

Disease“ einen der hieher gehörigen Typen, und man könnte daran denken, diesen Namen für die Gesammtheit der cerebralen Diplegien in Gebrauch zu ziehen, wenn man sich über die damit verbundene Geschichtsfälschung hinaussetzen wollte. *Little's* Verdienst besteht in der Erkenntniss einer Aetiologie der cerebralen Diplegien, welche gewiss nicht für zwei Drittel der Fälle Giltigkeit hat.

Diese Beiträge zur Kenntniss der cerebralen Diplegien sollen eine Fortführung und Ergänzung der „Klinischen Studie über die halbseitige Cerebrallähmung der Kinder“ sein, welche ich im Jahre 1891 in Gemeinschaft mit Herrn Dr. *Oskar Rie* veröffentlicht habe*).

Zu der gesonderten Behandlung der halbseitigen und der doppelseitigen Lähmungen, die uns seither von geschätzter Seite zum Vorwurf gemacht worden ist (*Sachs*, Die Hirnlähmungen der Kinder, 1892), nöthigte uns damals der Umfang des Themas und die Breite, mit welcher wir in dessen Bearbeitung eingegangen sind. Wir haben es aber auch damals nicht unterlassen, hervorzuheben (S. 13 der „Klinischen Studie“), dass dieser Trennung keine wissenschaftliche Sonderung entspricht. Wir waren auch damals vor aller Einwirkung der Kritik der Meinung, dass „wir durch den Ausschluss der hieher gehörigen Fälle unser Beobachtungsgebiet in unnatürlicher Weise eingeengt“ hatten, denn „es stellte sich heraus, dass diese klinischen Formen denselben Krankheitsprocessen zugehören wie die hier allein berücksichtigten typischen Fälle mit halbseitiger Lähmung“.

Es ist mir indess nicht gelungen, den in der „Klinischen Studie“ festgehaltenen Plan der Bearbeitung auch für die cerebralen Diplegien nach seinem ganzen Umfange durchzuführen. Der Stoff erwies sich als spröder und einförmiger, einzelne Partien desselben widerstanden einer Bearbeitung, bei anderen, so bei der hier so sehr hervortretenden Intelligenzstörung, erwiesen sich die in einer Ambulanz gemachten Beobachtungen als allzu unzureichend. Mein Material an selbstgesammelten Fällen zeigte sich, obwohl es das der „Klinischen Studie“ zu Grunde liegende der Zahl nach übertraf — 53 gegen 35 —, doch in höherem Grade als dieses unvollständig und arm an selteneren Formen. Es hatte mich diesmal das Räthsel zur Bearbeitung gereizt, welches in der pathologischen Physiologie einer cerebralen allgemeinen

*) III. Heft der „Beiträge zur Kinderheilkunde“, herausgegeben von *Max Kassowitz*. Wien 1891, bei *Moriz Perles*. — Ich werde mir die Freiheit nehmen, diese Arbeit als „Klinische Studie“ zu citiren, wo ich mich auf sie beziehen muss. Auf die Mitarbeiterschaft meines Freundes musste ich diesmal aus rein zufälligen Gründen verzichten.

und paraplegischen Starre enthalten ist; als ich mit meinen eigenen Bemühungen abgeschlossen hatte, musste ich erkennen, dass in zwei werthvollen Arbeiten von *Gowers* (On Birth palsies, Lancet 1888) und von *Anton* (Ueber angeborene Erkrankungen des Centralnervensystems, Wien 1890) die von mir gefundene Lösung bereits gegeben war.

Einer kurzen historischen Darstellung, in welcher Weise unsere Kenntniss von den cerebralen Diplegien bis zu ihrem gegenwärtigen Stande gelangt ist, schicke ich die Bemerkung voraus, dass hier als cerebrale Diplegien vier Haupttypen von Erkrankungen vereinigt sind: 1. die allgemeine cerebrale Starre (*Little*'sche Krankheit), 2. die paraplegische Starre (sogenannte spastische Spinalparalyse), 3. die bilaterale Hemiplegie und 4. die allgemeine Chorea und bilaterale Athetose. Jeder dieser Typen hat seine eigene Geschichte, bei deren Verfolgung ich gleichzeitig ihre Beschreibung geben werde.

Es waren Chirurgen, die dem Bilde der „allgemeinen cerebralen Starre" zuerst ihre Aufmerksamkeit schenkten. So findet sich in *Delpech's*[203]) „Orthomorphie", T. I (deutsche Uebersetzung, Weimar 1830, S. 114), die Beschreibung eines Falles, in dem wir dieses Krankheitsbild erkennen:

„Ein Mädchen kam ziemlich voluminös und gesund zur Welt. Acht Tage nach der Geburt stellten sich sehr heftige Convulsionen ein, die wegen ihrer Intensität und Häufigkeit das Leben des Kindes in die grösste Gefahr brachten. Der Ausgang dieser Krankheit war glücklich, aber die Intelligenz entwickelte sich langsam. Wir haben mit dem Dr. *Magail* zu Marseille dieses Kind in einem Alter von 5 Jahren gesehen und sorgfältig untersucht. Das Resultat unserer Bemerkungen ist folgendes: Der Körper hatte alle Entwickelung enthalten, welche mit dem Alter der jungen Patientin verträglich war. Alle Muskeln des Rumpfes und der Gliedmaassen befanden sich indess in einem Zustande der Steifheit und der Fühllosigkeit, so dass alle Bewegungen kraftlos, unzuverlässig, gewissermassen convulsivisch und ganz unnütz wurden. Stellte man das Kind auf die Füsse, so richtete sich der Körper nicht gerade; die Gliedmaassen blieben krumm, zum Theile gebogen und ganz steif in dieser Stellung; die Spitzen der Füsse berührten allein den Boden mittelst eines sehr schnellen, zwecklosen Zappelns, welches sicherlich nicht das Gehen zum Zwecke haben konnte. Die oberen Extremitäten, welche gleich den unteren zusammengezogen und steif waren, besassen eben so schwierige Bewegungen;

die Hände konnten die Gegenstände nur ungeschickt ergreifen und keinen Augenblick festhalten. Die Intelligenz war ungefähr in dem Zustande, in welchem man sie bei einem einjährigen Kinde antrifft . . . .“

Delpech beschreibt sodann den gegen die Norm verkleinerten Schädel des Kindes und schliesst auf eine Affection des Rückenmarkes, zu Folge deren das Gehirn in seiner Entwickelung aufgehalten worden sei.

Von einigen gelegentlichen Erwähnungen doppelseitiger Lähmungen abgesehen, auf die man in der frühen Literatur der cerebralen Kinderlähmung stösst, finden wir die allgemeine Starre sodann in glänzendster und ausreichendster Weise beschrieben bei *Little*, dem überdies das Verdienst zukommt, als das wichtigste ätiologische Moment der Krankheit die „abnorme Geburt“ erkannt zu haben. Von den drei Schriften *Little's*, welche sich mit der allgemeinen Starre beschäftigen („Deformities of human frame“, 1853, die grosse Abhandlung in den „Transactions der Obstetrical Society“ 1862 und der Aufsatz in *Holmes'* „System of Surgery“ 1870)*) ist mir nur die zweite zugänglich gewesen, die bereits in der „Klinischen Studie“ citirte Abhandlung, welche den etwas weitläufigen Titel trägt: „On the influence of abnormal parturition, difficult labours, premature birth, and asphyxia neonatorum, on the mental and physical condition of the child, especially in relation to deformities.“ Ich übersetze aus dieser Arbeit die Beschreibung, welche *Little* von den Kindern mit allgemeiner Starre entwirft (S. 300):

„Man wird diesen Zustand am besten beschreiben als eine Herabsetzung des Willenseinflusses auf einzelne oder zahlreiche Muskelgruppen, wobei diese Muskeln tonische Starre in verschiedenen Graden zeigen und zuletzt eine permanente Verkürzung erfahren. In der Regel sind beide unteren Extremitäten mehr oder minder ergriffen. Die Eltern haben zwar manchmal nur die Affection des einen Gliedes bemerkt, bei genauerer Untersuchung findet man aber einen geringeren Grad desselben Leidens auch an dem für gesund gehaltenen Gliede. Die Zusammenziehung in den Hüft-, Knie- und Sprunggelenken erreicht oft einen sehr bedeutenden Grad, und zwar überwiegen der Action nach die Beuger und Adductoren der Hüfte, die Beuger im Knie und die Gastrocnemii. In den meisten Fällen können — in Folge von Schrumpfung der Muskeln und Gelenksbänder, vielleicht auch in

*) Citirt nach *Feer*, Ueber angeborene spastische Gliederstarre. Diss. Basel 1890.

Folge von irgend welchen Veränderungen der Gelenksflächen — nach längerer Zeit die Oberschenkel nicht mehr vollständig vorgestreckt und abducirt, die Kniee nicht gerade gerichtet und die Sohlen nicht ordentlich auf den Boden aufgesetzt werden. Die oberen Extremitäten werden in einigen Fällen durch die vorwiegende Action der MM. pectoralis, teres major und minor und latissimus dorsi niedergedrückt erhalten. Die Ellbogen sind dann halb gebeugt, die Handgelenke etwas gebeugt, die Hände in Pronation, die Finger können willkürlich nicht ordentlich bewegt werden. Andere Male scheinen die Arme völlig frei von jeder Spannung und Beeinträchtigung des Willenseinflusses oder es zeigt sich nur eine ungewisse Ungeschicklichkeit im Gebrauche derselben. Gar nicht so selten erzählen die Eltern, dass die Arme, die jetzt frei sind, früher betroffen waren. Eine Mitbetheiligung der Rumpfmusculatur wird oft erwiesen durch die Abflachung und Verkürzung der Oberfläche von Thorax und Abdomen im Vergleiche zu der mehr länglichen und abgerundeten Form des Rückens. Die Wölbung des Rückens verschwindet zwar theilweise, wenn der Kranke liegt, aber dafür zeigt sich ein höherer Grad von Muskelschwäche am Rücken, wenn er wieder versucht, aufrecht zu sitzen.

Die Muskeln fühlen sich derber an, als dem Alter der Kranken entspricht. Die Harnentleerung erfolgt in manchen Fällen nur selten und der Stuhl ist verzögert, entweder in Folge einer mangelhaften Entwickelung der willkürlichen Austreibung oder wegen Miterkrankung der Sphincteren. Auch die Sprachmuskeln zeigen sich gewöhnlich ergriffen und die Sprachstörung variirt von einer blossen Undeutlichkeit in der Aussprache einzelner Buchstaben bis zum völligen Verlust der articulirten Sprache. Manchmal ist das Sprechen nur schwerfällig und verlangsamt, wie auch alle anderen Willensacte, so dass uns der Kranke — Kind oder Erwachsener — an ein tardigrades Säugethier gemahnt. Andere Male ist die Sprache nervös, überhastet oder stotternd. Das Schlucken ist oft während der ersten Lebensmonate erschwert und es dauert lange, bis der Speichel in den Rachen aufgenommen wird, anstatt zum Munde herauszufliessen. Die geistigen Functionen sind manchmal ganz ungestört, aber in der übergrossen Mehrheit der Fälle findet sich geistige Schwächung von dem leichtesten Grade an, den die Eltern nicht zugestehen wollen, bis zur vollkommenen Idiotie. Die organischen Functionen vollziehen sich regelrecht bis vielleicht auf die Wärmebildung, denn die niedrigere Haupttemperatur, die man in späteren Jahren bei solchen Kranken findet, ist vielleicht eher die

Folge des Ausfalles an Muskelthätigkeit. Der Körper ist oft zart, aber nie atrophisch, der Ernährungszustand im Gegentheile meist ein recht guter. Der Appetit ist befriedigend; man bekommt oft zu hören, dass das Kind das gesündeste in der Familie ist. Das Leben des Kindes scheint in den ersten Wochen häufig in Frage gestellt zu sein, auch die vegetativen Functionen versagen anfangs, vielleicht auch darum, weil die Mutter in Folge der vorzeitigen oder schwierigen Geburt nicht im Stande ist, dem Kinde die Nahrung zur Verfügung zu stellen, die es braucht, um sich von der Beschädigung bei der Geburt zu erholen. In der Mehrzahl der Fälle tritt aber, wenn erst das vegetative Leben in Ordnung ist, eine stetige, wenn auch langsame Besserung der animalischen Functionen ein. Einige Fälle zeigen in den ersten Tagen nach der Geburt deutliche krampfhafte Zuckungen im Gesicht und an den Gliedern, offenkundige oder stille Fraisen, Opisthotonus oder Stimmritzenkrampf. Bei vielen Kindern beginnt die permanente Starre der Muskeln gleich nach der Geburt oder wird sofort bemerkt, bei anderen entgeht sie der Beobachtung, bis mehrere Wochen oder Monate verstrichen sind. Man hört oft, dass die Glieder des Kindes anfangs nur sehr schwach waren, wie das Kind im Ganzen, und kann sich erklären, dass ihrem Zustande keine besondere Aufmerksamkeit geschenkt wurde, so lange sich die Umgebung nur für die Frage der Lebensfähigkeit des Kindes interessirte. Hie und da erfährt man, dass der Zustand der Extremitäten zunächst als wirkliche Lähmung erkannt wurde, während die Muskelstarre erst später hinzutrat.

Gewöhnlich merkt die Person, die das Kind wartet, im dritten oder vierten Monate, dass das Kind die Kniee niemals ganz streckt, dass man Schwierigkeiten hat, die Kniee niederzudrücken oder von einander zu bringen, das Kind zu waschen und anzuziehen und dass es seine Hände nicht ordentlich gebraucht.

In leichteren Fällen merkt man nichts bis zur Zeit, in der das Kind beginnen soll, zu gehen. Die Arme erholen sich von diesem Zustande früher als die Beine. Der Rumpf wird manchmal so steif gehalten, dass man das Kind auf dem Schosse der Wärterin umdrehen kann, als ob es „aus einem Stücke wäre“ Gelegentlich trifft man auf Kinder, die den Kopf nach rückwärts gezogen tragen. Wo Convulsionen oder „stille“ Fraisen vorhanden waren, legt man die Starre gewöhnlich diesen zur Last. In vielen Fällen sind aber Convulsionen nie vorgefallen. Wenn sich das Kind der Zeit nähert, in welcher es seine ersten Steh- und Gehversuche machen sollte,

bemerkt man, dass es seine Glieder nicht gebraucht, oder dass es nicht anders steht als auf den Zehenspitzen, oder dass es eine Neigung hat, die Füsse beim Stehen zu kreuzen. Selbst Kinder, die nur an einem leichten Grade der Krankheit leiden, gehen selten allein vor dem vollendeten dritten oder vierten Jahr; manche sind um diese Lebenszeit noch nicht im Stande, sich allein vom Boden zu erheben, und viele Kinder haben es bis zur Pubertät noch zu keinem erträglichen Gang gebracht. Wenn der Arzt diese Fälle untersucht, findet er, dass die Fusssohlen nicht ordentlich den Boden berühren wollen, dass die Kniee beständig gebeugt und nach innen gewendet bleiben. Beim Gehen fällt die Unfähigkeit auf, den Körper in aufrechter Stellung im Gleichgewichte zu erhalten. Selbst in den Fällen von günstigstem Verlauf bleibt der Gang auch beim Erwachsenen unsicher und spastisch, die Kniee, die bei jedem Schritt gewaltsam aneinander reiben, erweisen sich als ein grosses Hinderniss für die Fortbewegung."

— — — — — — — — — — — — — — — — — — — —

„In manchen Fällen erinnert das Krankheitsbild deutlich an eine schwere Chorea. Ich glaube, dass viele Fälle, die von den Autoren als congenitale Chorea bezeichnet werden, dem hier von mir beschriebenen Leiden angehören."

Wenn wir noch eine später (S. 313) folgende Bemerkung *Little's* hinzunehmen, die ich ihrem Wortlaute nach abschreibe: „When we consider the intimate pathological connection between spasm and paralysis it is remarkable that these cases of spastic rigidity from asphyxia at birth *do not offer a decided combination of spasm and paralysis* such as is observed after ordinary cerebro-spinal disease, in Childhood", so haben wir eine Beschreibung der allgemeinen Starre vor uns, welche nicht nur so vollständig ist, dass seither wenig zu ihr hinzukommen konnte, sondern die auch als correcter gelten muss als die meisten später entworfenen. Die allgemeine Starre ist also ein Zustand, der nicht ohne Weiteres mit einer doppelseitigen Lähmung zusammengeworfen werden darf, der sich im Gegentheile auszeichnet durch ein sehr auffälliges Ueberwiegen des Momentes der Muskelspannung über das der Lähmung, und ferner durch eine Beeinträchtigung des Willenseinflusses (wir würden sagen: des Gehirneinflusses) auf die starren Glieder, so dass das Kind, wenn überhaupt, erst sehr spät die Hände richtig gebrauchen, das Gleichgewicht beim Sitzen,

Stehen und Gehen erhalten lernt und eine Hemmung in der Entwickelung seiner Sprache und seiner Intelligenz erkennen lässt*).

Die Stellen in der Schilderung *Little's*, welche ich durch den Druck hervorgehoben habe, leiten indess bereits über den Typus der allgemeinen Starre hinaus. Wir hören, dass ganz allgemein die Arme weniger betroffen sind und sich früher erholen als die Beine, dass die Eltern gelegentlich berichten, die Arme seien anfangs starr und unbrauchbar gewesen, während sie sich bei der Untersuchung frei erweisen. Das Krankheitsbild, das uns dann erübrigt, führen wir als den zweiten Typus der cerebralen Diplegien, als „paraplegische Starre", auf; wir werden ihm später unter dem Namen der „spastischen Spinalparalyse" der Kinder begegnen, sind aber durch die Bemerkungen *Little's* schon jetzt davor gewarnt, die paraplegische Starre nicht allzu scharf von der allgemeinen Starre zu sondern. Endlich eröffnet die letztcitirte Bemerkung *Little's* einen Ausblick auf einen neuen Krankheitstypus, der trotz seiner abweichenden Erscheinung mit der allgemeinen Starre verwandt sein dürfte, nämlich auf die allgemeine Chorea.

In der übergrossen Mehrheit der von *Little* beobachteten Fälle, die wir heute als „allgemeine" und „paraplegische Starre" und als „allgemeine Chorea" bezeichnen, liessen sich nun Abnormitäten des Geburtsactes nachweisen, in denen *Little* das ätiologische Moment der Erkrankung erkennt, nämlich: „abnorme Geburtslagen, schwierige Entbindung in Folge von Unnachgiebigkeit der mütterlichen Wege, instrumentelle Eingriffe bei der Geburt, Wendungen, Steisslage, Frühgeburt und Vorfall der Nabelschnur" (S. 298). Dazu kamen noch einige Fälle,

*) Es ist auffällig, dass trotz dieser ausgezeichneten Beschreibung *Little's* gerade in der anglo-amerikanischen Literatur ein Unterschied zwischen allgemeiner Starre und doppelseitiger Cerebrallähmung nicht gemacht, ja das ganze Problem, ob diese beiden Formen zu trennen oder zu vereinigen sind, überhaupt nicht berührt wird. Dieser Mangel, der selbst die Arbeiten von *Sachs* betrifft, der in deutscher und englischer Sprache publicirt. ist sowohl der Darstellung des Sachverhaltes als der Orientirung des Studirenden recht abträglich. Die deutsch-französischen Autoren machen sich einer anderen Verkennung des *Little*'schen Standpunktes schuldig, indem sie die Fäden, die in *Little's* Darstellung von der Starre zur Lähmung führen, ganz übersehen. Sie wundern sich z. B. darüber, dass *Little* als der Einzige „halbseitige Starre" beschrieben habe, die seitdem nicht wieder aufgefunden wurde *Little's* „Hemiplegic Spasmoparalysis" ist aber einfach eine spastische Hemiplegie Während diese Autoren sich mit der Differentialdiagnose der allgemeinen Starre von der „cerebralen Kinderlähmung" abmühen, berufen sie sich bei der Erörterung der ersteren z. B. auf Sectionsbefunde, die der letzteren zugehören.

in denen das Kind bei einer vernachlässigten Geburt in Erstickungsgefahr durch die Secretionen oder unter den Kleidern der Mutter gerieth. In einigen der angeführten Bedingungen mochte es sich nach *Little* um die Einwirkung mechanischer Gewalt auf den Kopf gehandelt haben, für die bei weitem grössere Anzahl aber ergab sich als allen diesen Umständen gemeinsames Moment die Unterbrechung des Placentarkreislaufes, ehe die Lungenathmung als Ersatz derselben ermöglicht war, die Asphyxia neonatorum, für welche zumeist der Scheintod des von der Mutter losgelösten Kindes Zeugniss ablegte.

Man kann diese Aetiologie im Verhältnisse zu ihrer Wirkung aber erst richtig beurtheilen, wenn man sich zwei weitere Bemerkungen *Little's* vor Augen hält. Die eine sagt aus, was die alltägliche Erfahrung bestätigt, dass die grosse Mehrheit scheintodt geborener Kinder, die durch den Arzt rasch zum Leben erweckt werden, ohne Schaden davonkamen (recover unharmed from that condition, S. 295). Die zweite Bemerkung findet sich wohl nicht ausdrücklich bei unserem Autor; man ist genöthigt, sie aus seiner Darstellung zu entnehmen, wenn er in seiner Sammlung schliesslich Fälle aufweist, welche dasselbe Krankheitsbild zeigen, bei denen aber keines der oben angeführten ätiologischen Momente zu erkennen ist (Cases *suspected* to be from Asphyxia neonatorum, S. 333). Das Verhältniss zwischen Asphyxia neonatorum und allgemeiner Starre ist demnach nach keiner Richtung ein ausschliessliches. Die Asphyxie erzeugt nicht immer eine allgemeine Starre, sondern bleibt in der Mehrheit der Fälle unschädlich: die allgemeine Starre ist nicht jedesmal von Asphyxie abzuleiten, sondern man darf andere, vielleicht intrauterine Ursachen vermuthen, welche das Krankheitsbild für sich allein oder vielleicht unter Mithilfe der bei der Geburt einwirkenden Schädlichkeiten erzeugen können. Was die nach der Geburt wirkenden Krankheitsursachen betrifft, so berichtet *Little*, dass er nur in einem einzigen Falle eine allgemeine Starre auf extrauterine Erkrankung zurückführen konnte.

Unter den extrauterin wirksamen Krankheitsursachen sind nach *Little* die Convulsionen des kindlichen Alters nicht mitzuzählen. Er bemerkt — wie ich glaube, ganz mit Recht — „It will be borne in mind, *that convulsions at birth or subsequently to it, are but a symptom of lesion of nervous centre, and that we cannot refer one symptom of disorder of the nervous system to another symptom of the kind*“ (S. 305). Ich habe in der „Klinischen Studie“ mit *O. Rie* den nämlichen Standpunkt gegen *Osler*[115]) und *Sachs*[141]) vertreten, welche die Convulsionen, respective den epileptischen Anfall, unter der Aetiologie

der cerebralen Kinderlähmung angeführt haben (siehe unten, S. 59 u. ff., Aetiologie).

Von der pathologischen Anatomie der allgemeinen Starre wusste *Little*, dass es in Folge der unterbrochenen Placentarathmung zu Anfüllung aller venösen Bahnen im Nervensystem, zu capillaren Apoplexien und zu grösseren Blutaustritten an den serösen Oberflächen kommt.

Diese Veränderungen führen wahrscheinlich zur Atrophie des von der Blutung betroffenen Nervengewebes. Da aber solche oberflächliche Blutaustritte bei asphyktisch geborenen und todtgebliebenen Kindern am constantesten an den Rückenmarkshüllen gefunden werden, so war *Little* auch geneigt „a state of chronic meningitis, with effusion, or of chronic meningeal hyperaemia or congestion, or a certain amount of chronic myelitis", für die Muskelrigidität verantwortlich zu machen. Die Intelligenzstörung allerdings leitete er von der Schädigung der Gehirnoberfläche ab. Die allgemeine Starre war also für ihn ein Leiden mit cerebrospinaler Localisation.

Auf die Sammlung von 63 Krankheitsfällen, welche der hier analysirten Abhandlung *Little's* angehängt ist, werde ich in der Folge noch öfter zurückkommen. Es ist vielleicht interessant, dass wir die grössere Anzahl dieser Fälle heute als „paraplegische", nicht als „allgemeine Starre" bezeichnen müssen. In einigen der Fälle *Little's*, die mit „Spasmoparalysis" bezeichnet sind, tritt eine bisher wenig erwähnte Complication der Starre hervor, welche zur „bilateralen spastischen Cerebrallähmung", dem bis jetzt bei *Little* nicht erwähnten Typus der cerebralen Diplegien, hinüber leitet.

Ich verfolge die Geschichte dieser Typen weiter, insoferne sie sich gesondert darstellen lässt und nicht schon im historischen Abschnitt der „Klinischen Studie" erledigt wurde. Es waren wiederum Chirurgen, die sich mit unserem Krankheitsbild beschäftigten, *Adams* (1866), dessen Buch über den Klumpfuss ich mir nicht verschaffen konnte, *Strohmeier* (1864), *Busch* (1866), später *Maydl*[219]) und *Rupprecht*[130]) (1881), aus dessen werthvoller Arbeit eine Steigerung des ärztlichen Interesses für diese Erkrankung resultirte. Die Chirurgen fanden sich zur Berücksichtigung der allgemeinen Starre durch den Umstand angezogen, dass hier die ausgebreiteten Muskelspannungen ohne viel Beimengung von Lähmung ein erfolgreiches therapeutisches Eingreifen mittelst Sehnendurchschneidung und Orthopädie ermöglichten. Die theoretische Kenntniss der allgemeinen Starre gewann aber nicht viel dabei, und ihr Zusammenhang mit den halbseitigen

Lähmungsformen, die sich dieser Therapie unzugänglich zeigten, wurde hiebei nur gelockert. Die wichtigste Förderung erfuhr unsere Kenntniss der *Little*'schen Krankheit durch die bereits in der „Klinischen Studie" gewürdigte Arbeit von *Sarah Mac Nutt*[101]) (1885), welche bei einem schweren Falle Sklerose der Hirnwindungen als anatomische Ursache aufdeckte und es wahrscheinlich machte, dass diese Endveränderung der Ausgang einer beim Geburtsacte erfolgten Meningealblutung sei. Die Abhandlung *Mac Nutt's* trägt die bezeichnende Ueberschrift: *„Double infantile spastic hemiplegia,* with the report of a case". Von ihr an gilt die allgemeine Starre als Cerebralerkrankung, ihre Geschichte läuft in den Arbeiten von *Ross*[135]), *Osler*[115]), *Sachs-Peterson*[141]) u. A. (vgl. „Klinische Studie") mit der der halbseitigen Cerebrallähmung der Kinder zusammen, gleichzeitig aber droht dem Typus der „allgemeinen Starre" die Gefahr, mit dem Typus der „doppelseitigen Cerebrallähmung" vermengt zu werden. Die Frage nach dem Verhältniss dieser beiden Typen der cerebralen Diplegie, klarer erkannt von deutschen und französischen Autoren als von englischen, war eine von denen, zu deren Lösung meine Arbeit unternommen wurde.

Ehe ich aber das Verhältniss von „allgemeiner Starre" (*Little*scher Krankheit) und von doppelseitiger spastischer Hemiplegie weiter behandle, will ich die Geschichte eines anderen Typus der cerebralen Diplegien verfolgen, welche mehrere interessante Momente in der Rückschau bietet.

Wie wir gehört haben, hatte *Little* jene Fälle, in denen die Krankheit ausschliesslich oder hauptsächlich an den unteren Extremitäten hervortrat, von seiner „allgemeinen Starre" nicht getrennt. Auch *v. Heine*[71]) (1860), der Begründer unserer Kenntnisse von der spinalen und cerebralen Kinderlähmung, widmet einen Abschnitt seines Buches der *„Paraplegia cerebralis spastica"*, welcher mit den Worten beginnt: „Es kommt im Kindesalter auch eine Form von spastischer Paralyse der beiden unteren Extremitäten vor, die sich gleichfalls unter den Erscheinungen von Hirnaffection ausbildet." Dass *v. Heine's* Fälle mit unserer allgemeinen Starre identisch sind, geht aus der weiteren Bemerkung hervor, „dass sich mit der Paralyse der unteren Extremitäten nicht selten paralytische Schwäche und spastische Contracturen der einen oder beider oberen verbinden". Der Beschreibung *v. Heine's* kann man im Allgemeinen vorwerfen, dass sie Hypertonie von Lähmung nicht zu trennen bestrebt ist; ein Theil seiner Fälle mag daher heute eher als „doppelseitige Cerebrallähmung" bezeichnet werden,

zumal da sie meist auf extrauterine Erkrankung anstatt auf Trauma und Axphyxie bei der Geburt zurückgehen. Indess ist auch manche reine „paraplegische Starre“ darunter.

Die Kenntniss einer spastischen Paraplegie von cerebraler Natur findet sich auch bei *Benedikt*[10]) (1874), dessen darauf bezügliche Aeusserung aus der „Nervenpathologie und Elektrotherapie“ in der „Klinischen Studie“ angeführt ist. Nun machte sich aber ein Einfluss aus der Neuropathologie des Erwachsenen geltend und vermochte es für eine Zeit, die paraplegischen Formen der Gliederstarre von der allgemeinen Starre abzusondern und in eine weit entlegene Kategorie zu verschlagen.

Dieser Einfluss kam von den bekannten Arbeiten von *Erb* und *Charcot* über die spastische Tabes, für welche *Erb* eine Sklerose der Seitenstränge als anatomische Begründung postulirte, während *Charcot*, ohne der Localisation zu widersprechen, die klinische Einheit des Bildes der spastischen Tabes noch in Frage stellte. *Erb*[205]) war es selbst (1877), der die paraplegische Starre der Kinder zuerst mit der Tabes spastica der Erwachsenen identificirte und drei Beispiele von der also für selten gehaltenen Affection der Kinder beobachtete. Wenigstens der erste dieser Fälle entsprach einer reinen und typischen paraplegischen Starre nach Frühgeburt, die beiden anderen selteneren paraplegischen Formen. In den „Leçons sur les localisations dans les maladies du cerveau et de la moelle épinière“, T. IV. der „Oeuvres complètes“ von *Charcot*, ist unverkennbar unsere paraplegische Starre als eine Form der Tabes spasmodique angeführt, der Zusammenhang mit der *Little*-schen Erkrankung ist hier ganz gelöst. „Jamais, je le repète“, sagt *Charcot*, „on n'a constaté d'accidents céphaliques.“ Auf die Vermuthung, dass Frühgeburt hier das ursächliche Moment sei, geht *Charcot* nicht ein, dagegen deutet er darauf hin, dass das Pyramidenbündel zu der Zeit, da sich die Krankheit zeige, erst in Entwickelung begriffen sei, und dieses Verhältniss möge unter gewissen Bedingungen die Entstehung einer entzündlichen Läsion in demselben begünstigen.

Indess konnte die Beziehung der „spastischen Spinalparalyse bei Kindern“, wie sie fortan hiess, zur *Little*'schen Erkrankung nicht lange unbemerkt bleiben. Es war *Seeligmüller*[146]), der 1879 in einer umfassenden Behandlung der Lähmungen im Kindesalter bei den „spastischen Spinalparalysen“, von denen er eine *Erb*'sche Form ohne Atrophie, und eine atrophische Form (die amyotrophische Lateralsklerose *Charcot's*) unterschied, zu welchen er als dritte Form die *Thomsen*'sche Erkrankung hinzufügte — es war *Seeligmüller*, sage ich,

der wieder an *Little* anknüpfte, das ätiologische Moment der Frühgeburt gelten liess, im Widerspruch zu *Erb* betonte, dass auch die Arme dabei nicht immer frei von Starre seien, und im Widerspruch zu *Charcot* Schwachsinn und Strabismus als häufige cerebrale Complicationen der spastischen Spinalparalyse hervorhob. Er schien geneigt, neben der rein spinalen eine „cerebrospinale" Form der Erkrankung gelten zu lassen.

Auf demselben Standpunkt steht denn auch die Züricher Dissertation von *Naef*[185]) (1885) über die „spastische Spinalparalyse im Kindesalter". Sie kennt rein spinale spastische Paralysen, für deren Aetiologie *Naef* die wichtige Thatsache eruirt, dass zwei Fünftel oder, wenn man strenger sondert, neun Zehntel aller Fälle Frühgeburten betreffen, und zweitens „die spastischen Spinalparalysen complicirt mit Hirnsymptomen", in deren Aetiologie die schwere Geburt mit Asphyxie die Hauptrolle spielt. Von diesen cerebrospinalen Formen meint er: „Gehirn und Rückenmark seien bei ihnen in gleichem Grade beschädigt." Die Rückkehr zur älteren Auffassung dieser Formen bereitet sich aber durch die weitere Bemerkung vor: „Vielleicht ist die Affection des Gehirnes in manchen, möglicherweise in allen jenen Fällen das primäre und diejenige der Medulla spinalis nur secundärer Natur. Dann hätten wir es im Grunde genommen mit c e r e b r a l e n spastischen Lähmungen zu thun."

Wenn *Naef* sich wenigstens theilweise von der spinalen Auffassung der in Rede stehenden Formen abwandte, so lag dies daran, dass unterdess der Glanz der Tabes spastica etwas verblasst war. Dafür hatten *Flechsig's* Entdeckungen über die Sonderung der Rückenmarksstränge durch die Markentwickelung und über die Verspätung der letzteren in den Pyramidenbahnen die allgemeine Aufmerksamkeit auf sich gezogen, und es lag nahe, diese neuen Daten zur Erklärung der angeborenen Lähmungsformen im Kindesalter zu verwerthen.

Naef stand bereits unter der Einwirkung einer bedeutsamen Arbeit von *Ross*[135]), welche die Meinung aussprach, dass „eine grosse Zahl, wenn nicht alle Fälle" von spastischer Paraplegie im Kindesalter von Cerebralerkrankungen abzuleiten seien. Diese Auffassung setzte sich nicht etwa in directen Gegensatz zu *Erb's* Lehre von der Tabes spastica, sondern knüpfte vielmehr an dieselbe an. *Erb* hatte in einer zweiten Arbeit (in den mir nicht zugänglichen „Memorabilien aus der Praxis", Heilbronn 1877) die Vermuthung ausgesprochen, die paraplegische Starre rühre von einer Entwickelungshemmung der Pyramidenbündel her. Nun hatte *Flechsig* das Ausbleiben der Pyramiden-

entwickelung bei Anencephalen constatirt und in einigen Fällen von porencephalischen Defecten der Hirnrinde war eine unvollkommene Ausbildung der Pyramiden gefunden worden; *Ross* selbst hatte einen von ihm beschriebenen Fall von congenitaler allgemeiner Starre seciren können und einen bilateralen porencephalischen Hirndefect dabei gefunden; so lag es ihm nahe, anzunehmen, dass auch in den Fällen von paraplegischer Starre die postulirte Verkümmerung der Pyramidenbündel von einem Hirndefect herrühre. Der Umstand, dass die Kinder mit paraplegischer Starre meist zu früh geboren waren, zu einer Zeit, da die Markentwickelung der Pyramidenbündel noch nicht abgeschlossen ist, kam der Theorie zu Hilfe, und so war man endlich nach einem langen und lehrreichen Umweg wieder bei der Paraplegia cerebralis von *Benedikt* und *v. Heine* angelangt.

Ross verfehlte übrigens nicht, auch auf die klinischen Gründe aufmerksam zu machen, welche eine Vereinigung der „spastischen Spinallähmung" mit der allgemeinen cerebralen Starre der Kinder forderten, auf jene Uebergangsformen, welche bereits *Little* so genau bekannt waren. Mit *Ross* ist auch die Zusammengehörigkeit der beiden Formen wenigstens von deutschen und englischen Forschern nicht wieder in Frage gestellt worden. Alle folgenden Autoren, wie *Hadden*[67]), *Wolters*[172]), *Osler*, *Sachs*, *Gowers*[61]), *Feer*[49]) u. A., lassen die frühere „spastische Spinalparalyse des Kindes" in der allgemeinen cerebralen Starre aufgehen. Nur unsere Ansicht über die anatomische Bedingung der paraplegischen Starre hat seither, wie ich zeigen werde, eine Abänderung erfahren.

Ich will nur noch die klinischen Momente zusammenstellen, welche zur Vereinigung von allgemeiner Starre und paraplegischer Starre (spastischer Spinalparalyse) nöthigen:

1. Man findet hier wie dort dieselben ätiologischen Momente der Frühgeburt und der asphyktischen Geburt.

2. Es gibt bei der paraplegischen Starre alle Uebergänge von spurweiser Betheiligung der Arme bis zum voll ausgeprägten Bilde der allgemeinen Starre.

3. Man beobachtet gelegentlich Fälle, die sich zunächst als allgemeine Starre repräsentiren, nach Jahren aber die charakteristischen Symptome der Starre nur an den Beinen zeigen.

4. Es finden sich mit grosser Häufigkeit neben den reinen Paraplegien (den früheren rein spinalen Formen) solche mit unzweifelhaft cerebralen Symptomen: wie Schwachsinn, Sprachstörungen und insbesondere Strabismus.

Ich knüpfe jetzt dort an, wo ich die Behandlung der allgemeinen Starre abgebrochen habe, bei dem Verhältnisse der letzteren zur bilateralen spastischen Hemiplegie, dem dritten Typus der cerebralen Diplegien. Wenn man versucht, sich das Bild einer bilateralen Hemiplegie theoretisch zu construiren, so wird man sich zunächst sagen müssen, dass es weit mehr enthalten dürfte, als was sich durch die Summirung von zwei Hemiplegien ergibt. Nach ziemlich allgemein anerkannten Lehren rührt ja die Beschränkung der Lähmung bei einer Hemiplegie auf die untere Gesichtspartie und die Endglieder von Arm und Bein von der ungleichmässigen doppelseitigen Vertretung beider Körperhälften in den Hemisphären her. Für die Innervation des Rumpfes und der anstossenden Extremitätenabschnitte reicht eben die Vertretung dieser Theile in der gesunden, ungekreuzten Hemisphäre noch aus. Sind aber beide Hemisphären des Grosshirnes geschädigt, so wird gerade darum das Bild der Lähmung Symptome enthalten, die weder bei der rechts- noch bei der linksseitigen Hemiplegie gefunden werden, und unter diesen ist die Lähmung der Nackenmuskeln, der Rumpfmuskulatur und die grössere Ausdehnung der Extremitätenlähmung wohl zu erwarten. Dagegen ist kein Grund vorhanden, weshalb die bilaterale Hemiplegie in ihren Hauptcharakteren von der einseitigen Lähmung abweichen sollte. Die Arme müssten also auch bei ersterer stärker oder mindestens ebenso stark betroffen sein wie die Beine, und das Verhältniss von Lähmung und Contractur dürfte kein anderes sein, als wir es bei der Hemiplegie gewohnt sind. dass nämlich die Lähmung eine Weile ohne Contractur verbleibt, dass sich später Contractur hinzugesellt, dass aber doch die Lähmung der hervorstechendste Zug des Bildes verbleibt. Zu einem Ueberwiegen der Muskelspannung über die Muskellähmung gibt das Moment der Bilateralität keinen Anlass.

Es gibt nun Fälle in der Klinik, welche diesen Erwartungen entsprechen und demnach den Namen einer „bilateralen Hemiplegie" oder „bilateralen spastischen Cerebrallähmung" vollauf verdienen. Die *Little*'sche Erkrankung weicht aber, wie wir wissen, von diesen bilateralen Hemiplegien in zwei wesentlichen Stücken ab: die Arme sind bei ihr weniger betroffen als die Beine und die Erkrankung äussert sich minder durch Lähmung als durch Muskelspannung. Es entsteht darum die Frage, ob die *Little*'sche Erkrankung nicht von der bilateralen Hemiplegie völlig getrennt werden sollte, und wenn man sich für diese Trennung entscheidet, ob Uebergangsformen anzuerkennen sind, oder ob die beiden Krankheiten, die man gesondert hat, auch als einander völlig fremde Affectionen aufzufassen sind.

Verschiedene Autoren haben zu dieser Frage verschiedenartig Stellung genommen. *Dejerine*[200]) z. B., der letzte Autor, den ich über diesen Gegenstand gelesen habe (April 1892), scheint eine scharfe Scheidung ohne Uebergänge und eine sichere Differentialdiagnose zu vertreten. Er differenzirt die *Little*'sche Krankheit gegen die Hemiplégie cérébrale infantile double, wie er sie im nächsten Absatz von der multiplen Sklerose unterscheidet. „Cette affection est donc bien différente de la maladie de *Little*; dans l'une il y a une paralysie très prononcée, avec arrêt de développement des membres et des muscles; les malades sont impotents parce qu'ils sont atrophiés et paralysés; dans l'autre il n'ya que de la contracture sans paraplégie ni arrêt de développement: les malades sont impotents au prorata de leur contracture. Dans l'hémiplégie double enfin, les bras sont plus pris que les jambes, ce qui est le contraire dans la maladie de *Little*. En dehors des anamnestiques ces signes suffisent, comme on le voit, pour différencier les deux affections*)."

Eingehender, aber auch minder sicher äussert sich *Feer*[49]), dessen Baseler Dissertation (1890) eine der besten Darstellungen der allgemeinen Starre enthält:

„Von der „cerebralen Kinderlähmung" (Hemiplegia spastica infantilis, Polioencephalitis) ist die Trennung der Halbseitigkeit derselben wegen meistens sehr leicht . . . . Nun hat aber *Little* fünf halbseitige Fälle von Muskelstarre beschrieben (nach schwerer und operativer Geburt), *Rupprecht* einen weiteren (Tabelle Nr. 12). Andererseits tritt die cerebrale Kinderlähmung häufig latent, ja auch congenital auf, nicht selten nach asphyktischer oder instrumenteller Geburt. Ferner sind einzelne Fälle von doppelseitiger cerebraler Kinderlähmung vorhanden, wenn sie auch nicht immer als solche bezeichnet sind . ."

„Während der geniale *v. Heine* die Aehnlichkeit der Gliederstarre und der cerebralen Kinderlähmung richtig erkannte, jene als Paraplegia spastica infantilis, diese als Hemiplegia spastica infantilis bezeichnete, scheint seither diese Aehnlichkeit in Deutschland keine

---

*) *P. Marie*[240]), dessen rasch zu verdientem Ruhm gelangte „Leçons sur les maladies de la moelle" erst nach Abschluss des obigen Aufsatzes in meine Hände gefallen sind, steht dagegen auf einem Standpunkt, der sich nicht mehr wesentlich vom meinigen unterscheidet. Er behält zwar den unpassenden Namen Tabes spasmodique bei, vereinigt aber darunter ausdrücklich die allgemeine und die paraplegische Starre und reiht wenigstens einen Theil dieser Fälle den bilateralen Hemiplegien an.

Beachtung mehr gefunden zu haben. Und doch können Fälle eintreten, wo die Differenzialdiagnose erhebliche Schwierigkeiten bietet, ja geradezu unmöglich wird."

Obwohl *Feer* die Schwierigkeit der Unterscheidung anerkennt, bleibt er schliesslich doch bei dem Vorsatze stehen, die beiden Krankheiten scharf zu sondern:

„Die Frage drängt sich auf, ob die angeborene Gliederstarre nicht einfach als eine doppelte cerebrale Kinderlähmung sich auffassen lässt, wie es verschiedene amerikanische Schriftsteller thun, welche die Krankheit als doppelte spastische Hemiplegie bezeichnen, sie mit der cerebralen Kinderlähmung abhandeln und über die Differenzialdiagnose nichts aussagen? Dies muss im Grossen und Ganzen entschieden verneint werden, wie die Aetiologie, das klinische Bild, die pathologische Anatomie beweisen, die in der grossen Mehrzahl der Fälle die Unterscheidung (abgesehen von der Halbseitigkeit respective Doppelseitigkeit) möglich machen." . . . .

Er schliesst indess wiederum mit einer Einschränkung:

„Allerdings muss man zugestehen, dass in gewissen seltenen Fällen, besonders congenitalen Ursprunges, eine Trennung vorläufig noch unmöglich ist."

Wenn ich nun noch wiederhole, dass die anglo-amerikanischen Autoren seit *Ross* und *Mac Nutt* die Frage der Trennung beider Affectionen überhaupt nicht aufgeworfen haben, sondern beide als „Bilateral spastic hemiplegia" abhandeln, so glaube ich Widersprüche genug zusammengestellt zu haben, um eine Neubearbeitung des Themas zu rechtfertigen.

Es wird sicherlich günstig für die englische Auffassung sein, wenn sich einigermassen zahlreich Fälle nachweisen lassen, welche die Charaktere von allgemeiner Starre und bilateraler Hemiplegie in wechselnder Mischung vereinigt zeigen.

Solcher Fälle gibt es nun viele; man möchte sagen, sie sind zahlreicher als die beiden Typen, zwischen denen sie die Uebergänge darstellen. Schon *Little* musste einzelne seiner Fälle als Spasmoparalysis bezeichnen; es war doch neben der Starre die Lähmung nicht zu übersehen. In meiner unten folgenden Sammlung findet man Fälle reichlich vertreten, die nur als Combination von allgemeiner Starre mit einer mehr oder minder deutlich ausgeprägten Hemiplegie beschrieben werden können. Auch Fälle von paraplegischer Starre mit hemiplegischem Verhalten einer oberen Extremität sind nicht selten. Zwar wenn sich die beiden Affectionen combiniren können,

beweist dies noch nicht, dass sie mit einander identisch sind, aber es kommt doch in Betracht dass die beiden Charaktere, welche allgemeine Starre und bilaterale Hemiplegie trennen, sich bei Betrachtung einer Reihe von Fällen so sehr verwischen. Ein gewisses Maass von Lähmung (d. h. von Einschränkung der Bewegungsformen) ist bei der allgemeinen Starre jedesmal vorhanden; andererseits ist ein schwerer Fall dieser Affection, bei dem Arme und Beine gleich stark afficirt sind, von einer bilateralen Hemiplegie kaum zu unterscheiden.

Wenn wir uns so der Auffassung der Engländer zuneigen, so können wir die berechtigten Ansprüche der Anderen doch nicht ohne Weiteres zur Seite drängen. Wir müssen allgemeine Starre und bilaterale Hemiplegie als zwei Extreme in einer continuirlichen Reihe von Formen gelten lassen. Wir werden uns in dieser Auffassung allerdings nur dann gesichert fühlen, wenn wir die Bedingungen nachweisen können, deren Erfüllung die allgemeine Starre als Specialfall der cerebralen Diplegien entstehen lässt. Ich hoffe, dies wird bis zu einem gewissen Grade gelingen und habe schon eingangs erwähnt, dass das Material für diese Aufklärung in den zwei Arbeiten von *Gowers*[83]) (Birth palsies) und *Anton*[189]) beigebracht worden ist.

Dass ich als vierten Typus den cerebralen Diplegien die „allgemeine congenitale Chorea und bilaterale Athetose“ zurechne, erscheint auf den ersten Blick auffällig und bedarf nach zwei Richtungen hin der Rechtfertigung. Ich gelangte dazu auf Grund eines Gedankenganges, der in der „Klinischen Studie“ weitläufig auseinander gesetzt ist und den ich hier in gedrängter Kürze wiederholen werde. Wir hatten beim Studium der cerebralen Hemiplegie des Kindesalters die Wahrnehmung gemacht, dass die halbseitige Lähmung in diesen Formen durch eine Hemichorea vertreten sein kann, anstatt dass sich wie sonst mit dem Rückgang der Lähmung eine posthemiplegische Chorea einstellt. Dies war unsere c h o r e a t i s c h e P a r e s e, die primäre halbseitige Athetose *Oulmont's*[118]).

Andererseits waren wir mit *Charcot* u. A. zu dem Schlusse gelangt, dass die Athetose nur eine Varietät der Chorea und von dieser nicht zu trennen ist.

Daraus ergaben sich für die als bilaterale Athetose beschriebenen Formen zwei Auffassungen, die eine einer primären Vertretung der bilateralen Lähmung durch bilaterale Athetose wie bei unserer choreatischen Parese, die andere einer Gleichstellung der bilateralen Athetose

mit einer posthemiplegischen Bewegungsstörung, wenn ein Stadium reiner Lähmung zu Anfang nachzuweisen war. Somit durfte man die congenitalen oder früh entstandenen bilateralen Athetosen nicht mehr von den cerebralen Diplegien ausschliessen.

Ich bin hierin übrigens nicht ohne Vorgänger. Von *Little* abgesehen, hat bereits *Ross* in der erwähnten Arbeit, von der die cerebrale Auffassung der infantilen Paraplegien ausging (1883), die bilaterale Athetose den posthemiplegischen Bewegungsstörungen eingereiht. *Gowers* und *J. C. Simpson*[184]) (1890) haben dann, wie ich es hier thue, die bilaterale Athetose mit der bilateralen spastischen Lähmung vereinigt. Die unabweisliche Zusammengehörigkeit dieser Formen hat sich (1890) auch einem italienischen Autor über die Athetosen (*Massalongo*) aufgedrängt.

Ich gedachte, der Erörterung der choreatischen Formen einen grösseren Raum in dieser Arbeit einzuräumen, bis mir während der Abfassung des Manuscriptes das vortreffliche Buch von *Audry*[184]) in Lyon (L'Athétose double et les chorées chroniques de l'enfance, 1892) in die Hände gerieth. Ich habe mir also das Stück der Arbeit, das ich hier bereits gethan vorfand, erspart und darf in Betreff der Geschichte dieser Formen wie in Betreff anderer Punkte auf *Audry* verweisen.

II.

Eigene Beobachtungen *).

Die nachstehenden 53 Krankengeschichten aus den Protokollen meiner Ordination am I. öffentlichen Kinder-Krankeninstitut in Wien habe ich folgendermassen zu ordnen und zu classificiren versucht:

A.	Typische allgemeine Starre (I—XII) . . .	12	Fälle
B.	Leichte allgemeine Starre (XIII—XVI) . .	4	„
C.	Unbestimmte Formen (XVII—XX)	4	„
D.	Uebergänge zur parapleg. Starre (XXI—XXIV)	4	„
E.	Paraplegische Starre (XXV—XXIX) . . .	5	„
F.	Combination von paraplegischer Starre und Hemiplegie (XXX—XXXII)	3	„
G.	Combination von allgemeiner Starre und Hemiplegie (XXXIII—XXXVII)	5	„
H.	Schwerste Formen (Uebergänge zur bilateralen Hemiplegie) (XXXVIII—XL)	3	„
I.	Bilaterale Chorea (XLI—XLIII)	3	„
K.	Bilaterale Athetose (XLIV—XLVI)	3	„
L.	Spastische Chorea (Combinationsformen, XLVII bis LII)	6	„
Anhang:	Unbestimmte choreatische Form LIII	1	Fall

Für die Zwecke einer bequemeren Gruppirung würde ich die Fälle folgender Art zusammenfassen:

A. *B.* *C.*	Allgemeine Starre (I—XX)	20	Fälle
G. *H.*	Uebergänge zur bilateralen spastischen Lähmung (XXXIII—XL)	8	„

*) Dasselbe Krankenmaterial behandelt eine unter meinem Einfluss verfasste Lyoner These von *Dr Emil Rosenthal* aus Wien, 1892.

Diese beiden Gruppen könnten noch vereinigt werden: . . . . 28 Fälle

D. E. F. } Paraplegische Starre (XXI—XXXII) . . . 12 „

I. K. L. } Choreatische Formen (XLI—LIII) . . . . 13 „

Für die Krankengeschichten gilt die nämliche Vorbemerkung wie in der „Klinischen Studie", dass in der Regel eines Symptoms nur dann Erwähnung geschieht, wenn es vorhanden war, so dass die Nichterwähnung desselben nicht als Unterlassung gedeutet werden soll.

Krankengeschichten.

A. Typische allgemeine Starre.

I. Johann Kundner, 9 Monate. Neuntes Kind, asphyktisch geboren, später Icterus. Angeblich bewegungslos.

Status praesens. Grosser Schädel, Fontanelle 5 (Rhachitis.) Stark vortretende Augen, ganz ausdruckslose Miene. Beständiges leises Stöhnen, ziemlich dicke Zunge, die häufig vorgestreckt wird.

Sehr starke Nackenstarre; das Kind kann nur als Ganzes bewegt werden; Hypertonie aller vier Extremitäten, Arme in „Anbetungsstellung" (wagrecht nach vorne ausgestreckt, Hände dorsalflectirt, die Handflächen gegen den Beschauer), die Beine in Viertel-Beugung in Hüft- und Kniegelenk.

Sehr lebhafte Patellarreflexe. Nadelstiche erregen ein eigenthümliches Grunzen und einen an Fröhlichkeit mahnenden Gesichtsausdruck.

Beiderseits Epikanthus.

II. Kath. Steinmüller, 10 Monate. Viertes Kind, normal, rechtzeitig geboren, keine Fraisen bis vor 3 Wochen; im dritten Monate sei, nach Angabe der Mutter, der Schädel fest geworden.

Schädel abnorm klein, 355 Querumfang, Querdurchmesser vor den Ohren 11·5, von Stirn zum Hinterhaupt 12·8, Fontanelle nicht zu fühlen, keine Naht zu tasten. An Stelle der Stirnnaht eine kleine Leiste, die Gegend der Sagittalnaht deutlich erhoben, Schläfeschuppen vorgewölbt.

Gesicht nicht unangenehm; das Kind folgt dem Licht, auf starke Geräusche aufmerksam und wendet den Kopf nach der Schallquelle; andere Male schenkt es diesen Sinnesreizen keine Aufmerksamkeit. Es scheint Niemanden zu kennen, lässt sich nicht beschäftigen, behält Nichts in der Hand und muss gefüttert werden; auf Nadelstiche weint es, wehrt aber nicht ab. Es weint regelmässig wenn es nass ist.

Das linke Auge zeitweise nach unten aussen abgelenkt, häufig Strabismus; andere Male wird dieser nicht bemerkt. Die Mimik der linken Gesichtshälfte bleibt gegen die der rechten zurück. Die oberen Extremitäten bei einer Vorstellung

durch $^1/_2$ Stunde in der Gottesanbeterin-Stellung, dabei aber unruhig; andere Male werden die Arme ungezwungen gehalten und reichlich bewegt; die Beine werden weniger bewegt, die Füsse in mobiler Klumpfussstellung, das Abdomen ist flach, alle Muskeln derb, es besteht sehr deutliche Hypertonie der Arme, Beine und des Nackens; das Kind kann als Ganzes bewegt werden. Beim Aufstellen werden die Oberschenkel krampfhaft adducirt, gekreuzt und das Kind stellt sich auf die Zehenspitzen; die Patellarreflexe beiderseits lebhaft.

Die bei der Vorstellung häufig beobachteten Anfälle bestehen in Wendung des Kopfes und der Augen nach links und in clonischen Zuckungen beider halb ausgestreckter Arme. Solche Anfälle häufen sich sehr oft bis zur Dauer einer Viertelstunde, das Kind wird auch manchmal dabei blau.

An diesem Kinde wurde von *Gersuny* die von ihm ersonnene Operation der Crani-Amphitomie vorgenommen und das Kind nach erfolgter Heilung von Dr. *O. Rie* in der Gesellschaft der Aerzte Wiens am 13. Jänner 1893 vorgestellt.

III. Josef Gruby, 14 Monate. Erstes Kind, rechtzeitige, aber schwere Geburt, nicht asphyktisch. Es wird bemerkt, dass es nicht sitzen kann und auffällige Bewegungen mit den Händen macht. Vegetative Functionen vollkommen in Ordnung.

Status praesens. Auffällig gut genährtes Kind mit dicken, prallen Muskeln. Vollständig steil abfallendes Hinterhaupt, etwas compensirt durch Erweiterung im biparietalen Durchmesser und Hervorwölbung der rechten Schläfenschuppe. Mässige, aber deutliche Spannung aller Extremitäten und des Nackens. Handbewegungen plump und ungeschickt. Aufgestellt, drückt es die Kniee aneinander und stellt sich auf die Fussspitzen. Bei Beklopfen der rechten Patellarsehne erfolgt eine Zuckung in den linken Adductoren und umgekehrt.

Das Kind ist ruhig und gutmüthig, fährt aber bei jedem Geräusch zusammen. Es spricht noch nicht, macht aber einen intelligenten Eindruck.

3 Monate später. Vor 3 Wochen Augenverdrehungen durch 24 Stunden, Erbrechen, durch 8 Tage hohes Fieber.

Exanthem (Scarlatina?).

IV. Eduard Klinghammer, 18 Monate. Die Mutter hat im fünften Monate der Schwangerschaft einen Fall gethan. Das Kind ohne Zange, aber asphyktisch geboren. Nie Fraisen.

Status praesens. Normal gebildeter kleiner Schädel, ängstlicher Gesichtsausdruck. Im Gesichte keine Asymmetrie. Mund weit offen, Zunge etwas grösser. Es hebt den Kopf nicht, passive Bewegungen des Kopfes stossen auf leichten Widerstand. Leichte Hypertonie der oberen, stärkere der unteren Extremitäten. Die Hände in ungewöhnlicher Streckstellung, die Finger meist extrem gespreizt. Aufgestellt, überkreuzt es sofort die Beine, stellt sich auf die Zehenspitzen. Patellarreflexe lebhaft.

Das Kind spielt nicht, es kann nicht stehen und sitzen, folgt aber einem Licht mit den Augen und greift ungeschickt nach vorgehaltenen Gegenständen.

V. Johann Kainrath, 22 Monate. Viertes Kind, rasche Geburt, doch cyanotisch. Am dritten Tage nach der Geburt Fraisen, seither keine mehr.

Status praesens. Gut ausgebildeter Schädel. Epikanthus. Liegt mit weit aufgerissenem Munde da und schreit mit unangenehm plärrender Stimme. Kein Strabismus

Es ist vollkommen steif, man kann es von einer kleinen Körperstelle her als Ganzes bewegen, bei der Ferse umdrehen, beim Nacken erheben Deutliche Spannung im Nacken und an den oberen Extremitäten, noch stärkere der Beine. Beim Aufstellen kreuzt es die Oberschenkel.

Es bedient sich beider Hände, aber ungeschickt, kann nicht sitzen, nicht stehen. Unrein.

Die Patellarreflexe lebhaft.

VI. Johann Witzmann, 2 Jahre, 8 Monate. Siebentes Kind. Angeblich Schreck in der Schwangerschaft, sonst normal. Vor 1 Jahre einmal Fraisen von $^1/_4$stündiger Dauer. Dabei Fieber. Weint sehr viel, spricht nicht, kann nicht sitzen, stehen, gehen. Sechs frühere Kinder waren gesund.

Status praesens. Auffällig kräftiges Kind mit kleinem Schädel, brauner Hautfarbe, unintelligentem Gesichtsausdruck. Es ist sehr unruhig, ermangelt nicht einer gewissen Aufmerksamkeit.

Mund weit offen, starke Speichelung, abnorm übermässiges Grimassiren, besonders starke Verziehung der linken Gesichtshälfte.

Das Kind führt willkürliche Bewegungen mit den oberen Extremitäten aus; dieselben hochgradig hypertonisch. Legt man das Kind auf den Rücken, so hält es die Hände immer in Anbetestellung, dabei die Füsse an den Leib angezogen. Die unteren Extremitäten gleichfalls stark hypertonisch. Sitzen unmöglich. Beim Aufstellen werden die Oberschenkel überkreuzt. Die Beine bis zum Knie zeigen eine intensiv hyperämisch geröthete Haut

Patellarreflexe sehr lebhaft.

VII. Johanna Lackner, 3 Jahre. Erstes Kind Mit $6^1/_2$ Monaten während eines schweren Icterus der Mutter geboren. Nicht asphyktisch. Hat zu wiederholten Malen durch mehrere Tage Fraisen gehabt. Spricht nichts ausser „Mama“, kann nicht sitzen, schreit eigenthümlich. Vor einigen Monaten Augenleiden, das zu beiderseitigen Hornhautnarben geführt hat.

Status praesens. Abnorm hoher Schädel. Körperlich sehr zurückgeblieben. Zähne erst seit dem zweiten Jahre. Sehr heiter, patscht und schlägt um sich. Der Nacken zeigt keine Spannung, die Arme mässige, die Beine starke Hypertonie. Die letzteren werden im Hüftgelenk stark abducirt, in den anderen Gelenken gebeugt gehalten, können aber auch ausgestreckt werden.

Sensible Reaction lebhaft.

VIII. Karl Röll, 3 Jahre. Viertes Kind; durch 2 Tage verzögerte, mit Forceps beendete Geburt. Soll nicht asphyktisch gewesen sein. Kann nicht gehen, stehen, sitzen und sprechen, versteht aber.

Status praesens. Körperlich gut entwickelt, Schädel deutlich asymmetrisch, rechter Stirnhöcker flach; perverse Mimik, macht beim Weinen eher den Eindruck, als ob er lachen würde. Die linke Gesichtshälfte scheint schwächer innervirt. Grosse Zunge.

Hypertonie des Nackens, der Arme und Beine. Ueberall schwer zu bewegen, von jeder Stelle als Ganzes aufzuheben. Keine Lähmung. Steht mit gekreuzten Beinen auf den Zehenspitzen. Bei Gehversuchen wird nur das rechte Bein ein wenig gehoben. Die Kniee sind beim Stehen mit grosser Gewalt aneinandergepresst.

Musculatur gut entwickelt, nicht hypertropisch.

IX. Alois Sepocha, $3^1/_2$ Jahre. Siebentes Kind, leichte Geburt, keine Asphyxie. Gleich am ersten Tage Fraisen, die sich monatelang wiederholten. Spricht Alles, hat schon mit 2 Jahren gesprochen, soll intelligent sein, allein essen, aber nicht gehen.

Status praesens. Gut entwickeltes, sehr heiteres Kind. Lebhafter Gesichtsausdruck, weite Pupillen, keine Gesichtsasymmetrie. Die passive Beweglichkeit des Kopfes nicht erschwert, doch wird der Kopf meist schief gehalten. Die Extremitäten lebhaft bewegt, die Arme zeigen aber sehr bedeutende Spannung; die Hypertonie der Beine ist enorm, die Patellarreflexe sehr lebhaft.

Das Kind stellt sich auf die Fussspitzen mit aneinandergepressten, halbgebeugten Knieen; es kann am Fuss als Ganzes bewegt werden.

Nadelstiche bringen es in Aufregung, es weint nicht, macht aber Abwehrbewegungen.

Die Musculatur nicht besonders dick.

X. Leopold Hawlath, $5^1/_2$ Jahre. Zweites Kind. Angaben über Geburt fehlen. Angeblich seit dem Alter von 6 Monaten krank. Das Kind ist nie gelaufen, spricht nicht, verlangt nicht nach Nahrung, verlangt aber, gesetzt zu werden, kennt seine Umgebung, soll gut hören.

Status praesens. Ruhiger Gesichtsausdruck, Schädel gross, Pupillen gleich, reagiren prompt, leichter Strabismus convergens. Mund meist weit offen. Athmung ruhig.

Willkürliche Bewegungen erfolgen nur selten, dann links mehr als rechts. Die Arme werden fast immer in folgender Stellung gehalten: Oberarm abducirt, Ellbogen gebeugt, Hände supinirt, Handflächen sehen im Liegen nach oben; Handgelenke überstreckt, Daumen eingeschlagen. Diese Stellungen sind namentlich rechts constant, während links hie und da Schulter und Finger activ bewegt werden. Sie sind durch Muskelspannungen bedingt, die schwer zu überwinden sind. Bei passiver Ueberwindung treten die Muskelbäuche als Stränge hervor; sobald man loslässt, kehren die Arme in die früheren Stellungen zurück.

Die unteren Extremitäten stark hypertonisch in Streckung. Adductorenspannung sehr bedeutend. Bei passiven Bewegungsversuchen steigert sich der Tonus. Patellarreflexe sehr lebhaft. Wenn man das Kind aufstellt, stellt es sich auf die Zehenspitzen, bei Gehversuchen kreuzt es die Unterschenkel. Dabei im Knie und Hüfte gebeugt, Kniee aneinander gepresst.

Die Kopfbewegungen sind frei, doch fällt der Kopf, dem Gewichte folgend, bald nach hinten, bald auf die eine oder andere Seite. Auf Nadelstiche heftige Reaction mit Schreien und Zusammenziehungen in allen Extremitäten.

XI. Rosa Rath, 9 Jahre. Zweites Kind. Das erste Kind lebt und ist gesund, ein drittes Kind ist gesund; Geburt 6 Stunden gedauert, Asphyxie war vorhanden,

aber gering. Die ersten 4 Wochen war das Kind nicht abnorm. Dann kam das Kind in die Kost, so dass die Mutter vom weiteren Verlauf nichts weiss. Während der Schwangerschaft kränklich. — Das Kind spricht kein Wort, hört und versteht Alles, ist noch immer schreckhaft, schreit leicht. Mit 2 Jahren bereits rein, schwer zum Weinen zu bringen, immer heiter, sitzt nur angelehnt. Seit 3 Jahren ist sie das im Stande, allein kann sie noch immer nicht sitzen. Niemals Fraisen, derzeit sicher keine Epilepsie. Mund immer offen.

Ziemlich grosses Kind, nicht schlecht genährt, etwas mager, die Beine am magersten, kühler. Sehr heiterer Gesichtsausdruck, Zunge etwas gross und dick Zähne schlecht, breiter, flacher Gaumen. Der Schädel ist recht klein, namentlich im Hinterhaupte, weite Pupillen, lebhaftes Mienenspiel; Kopf wird gut gehalten, Widerstand gegen Nackenbewegungen; kann nicht sitzen, flacher Thorax und flach gespanntes Abdomen; das Kind als Ganzes zu bewegen. Zwangsstellungen der oberen Extremitäten, die behoben werden können, sich aber gleich wieder herstellen. Oberarm abducirt, Ellbogen rechtwinkelig gebeugt, Handgelenk rechtwinkelig gebeugt, pronirt, Daumen abducirt und hyperextendirt, Zeigefinger in forcirter Spreizung und Extension. Die übrigen Finger wechselnd gespreizt und gestreckt (Mobile spasmus). Die linke Hand hat diese Stellungen seltener und zeigt manchmal willkürliche Bewegungen.

Untere Extremitäten. Die Beine sind mager, lassen sich im Hüftgelenk noch bewegen, ausserordentliche Adductorenspannung, mässige Spannung im Knie, linkes Bein stärker als rechtes. Die linke grosse Zehe häufig in Hyperextension, die anderen Zehen in sehr langsam wechselnden Spannungen. Der linke Fuss in Equinus-Stellung. Reflexsteigerung bis zum Clonus, hie und da willkürliche Bewegungen der Beine.

Beim Aufstellen werden die Beine gekreuzt; das Kind stellt sich auf die Zehen, ist kaum im Stande, einen Schritt zu machen, achtet sehr auf Nadelstiche, ist aber durch dieselben nicht zum Weinen zu bringen, macht keine Abwehrbewegungen.

XII. Robert Drobil, 10 Jahre. Fünftes Kind, die übrigen gesund. Gewöhnliche Geburt. Keine hereditäre Belastung eruirbar, Vater intelligent. Niemals Fraisen: hat nicht sprechen gelernt, kann nur: „Papa! Mama!“ und einige andere Worte undeutlich articuliren. Geht erst seit dem vollendeten fünften Jahre. Zeigt keine Theilnahme an kindlichen Spielen, lacht viel, weint selten.

Status praesens. Körperlich wenig entwickelt. Von tölpelhaftem Gesichtsausdruck; Schädel wenig auffällig, weit abstehende Ohren. Grosse körperliche Unruhe, beständiges unmotivirtes Lachen. Er haut mit Händen und Füssen herum, schlägt, wenn er gereizt wird, auch die Aerzte, greift nach Allem, was er sieht. Durch Hautreize ist er nicht zum Weinen zu bringen, greift nach der gestochenen Stelle, weicht aus und lacht. Sehr deutliche Schwierigkeit bei passiven Bewegungen der Arme und Beine. Reflexe sehr lebhaft.

Untere Extremitäten schwach entwickelt. Gang ungeschickt mit nach vorne gebeugtem Oberkörper.

Mässiges Struma.

B. Leichte allgemeine Starre.

XIII. Katharina Kokola, 21 Monate. Gewöhnliche Geburt. Vom dritten Tage bis zu 2 Monaten sehr häufige Fraisenanfälle, seither auch Strabismus. Das Kind spricht noch sehr wenig, kann nicht sitzen, hilft sich gut beim Essen.

Status praesens. Schwächliches Kind von auffallend brauner Gesichtsfarbe. Lebhaft, sehr heiter, folgt den Vorgängen um sich her mit grosser Aufmerksamkeit.

Leichter Strabismus convergens alternans. Gesichtsasymmetrie zu Ungunsten der rechten Seite (spastische Innervation links?). Die oberen Extremitäten ohne Lähmung und Zwangsstellungen in Hypertonie. Der Kopf sinkt zumeist auf die Brust.

Die Beine zeigen im Liegen keine so starke Hypertonie; rechts nur einen gewissen Grad in den Adductoren, links Steifigkeit um das Sprunggelenk. Der linke Fuss in sehr deutlicher Equinovarus-Stellung, manchmal auch der rechte. Die linke grosse Zehe sehr häufig dorsalflectirt.

Stellt man das Kind auf, so werden die Beine sofort in allen Gelenken starr, beide Füsse nehmen Equinus-Stellung an, ruhen nur auf den stark eingebogenen Zehen; beide grosse Zehen werden dorsalflectirt.

Patellarreflexe sehr lebhaft.

XIV. Karoline Fürst, 3 Jahre. Ein jüngeres Kind unter Fraisen gestorben. Während der Schwangerschaft mit diesem Kinde fühlte sich die Mutter immer unwohl. Die Geburt dauerte angeblich 4 Tage. Es kam cyanotisch zur Welt. Nach 5 Wochen Fraisen, die 14 Tage anhielten, immer einen halben Tag dauerten. Seit 1 Monate täglich mehrmals Anfälle von 1—2 Minuten dauernder Bewusstlosigkeit (Schwester von Bertha Fürst, XLI).

Status praesens. Ungemein kräftiges Kind, nicht zu bändigende heitere Unruhe. Leichter Strabismus convergens. Pupillen reagiren gut, Augenbewegungen nach allen Richtungen frei. Das Kind spricht sehr schlecht, geht recht gut, folgt den meisten Weisungen, zeigt keine Gesichtsasymmetrie. Keine Lähmung, Spannungen der oberen und unteren Extremitäten, deutlich, aber wechselnd. Kein Weinen auf Nadelstiche.

XV. Marie Mayer, 4 Jahre. Zweites Kind, normale Geburt. 3 Tage nach der Geburt durch 14 Tage Fraisen. Seither immer kränklich. Häufig Zuckungen des ganzen Körpers, Verdrehen der Augen, auch ausserhalb der Anfälle. Kann nicht allein sitzen oder stehen, spricht, aber nicht reichlich und sehr undeutlich.

Status praesens. Schwächliches, blasses Kind, Gesichtsinnervation symmetrisch. Zunge gerade vorgestreckt. Keine Lähmung. Die Beine beim Sitzen und Liegen stark hypertonisch. Das Kind ist in ruhiger Lage angeblich nicht steif; nur wenn man es anfasst oder erschreckt, entstehen Spannungen auch an den Armen.

Bei sensibler Reizung der Haut erfolgt erst spät eine nicht entsprechende Reaction.

XVI. Anna Bischek, 9 Jahre. Schwere Zangengeburt. Asphyxie. Begann erst mit 5 Jahren zu sprechen, spricht noch heute undeutlich.

Rechte Pupille weiter, linksseitige Facialisparese; die Zunge wird in der linken Mundhälfte vorgestreckt. Alle Bewegungen der Zunge und des Gaumens erfolgen sehr ungeschickt und nicht im Sinne der Aufforderung.

Die groben Bewegungen der Extremitäten alle gut, bei feineren zeigt sich eine gewisse Schwerfälligkeit. Allgemeine Hypertonie mässigen Grades aller Muskeln. Widerstand gegen passive Bewegungen.

Reflexe lebhaft.

C. Unbestimmte Formen.

XVII. Josef Dunkel, $2^1/_4$ Jahre. Schwere Geburt, $^1/_4$stündige Asphyxie. Spricht nicht, kann nicht lange auf den Füssen stehen, spielt angeblich gut und kennt seine Mutter; muss gefüttert werden.

Status praesens. Sehr kräftiges Kind von stupidem Aussehen. Am Schädel ist das Hinterhaupt etwas vortretend.

Pupillen eng, gleich, von träger Reaction; deutliche Parese des linken Facialis, auch das linke Auge weniger geschlossen. Keine Lähmung. Hypertonie nur andeutungsweise vorhanden. Steht fest auf den Füssen, Oberkörper und Kopf dabei stark nach vorne geneigt. Der Kopf ruht mit dem Kinn auf der Brust des Kindes.

Patellarreflexe sehr lebhaft.

Haut blass, dick, überall Falten bildend, starker Panniculus adiposus, Arme schwammig. Die Consistenz der Muskeln in der linken Wade deutlich vermehrt. Eigenthümlich schrilles, kurzes Weinen.

Weint auf Nadelstiche, macht keine Abwehrbewegungen.

XVIII. Heinrich Heil, $2^1/_2$ Jahre. Zweites Kind, gewöhnliche Geburt. Mit 8 Tagen Fraisen durch 3 Tage, seither Strabismus alternans convergens. Spricht gut seit einem halben Jahre, fängt erst jetzt an zu gehen.

Status praesens. Heiter, unruhig, haut immer um sich. Sitzt mit gekrümmtem Rücken, stützt sich mit den Händen. Der Gang (mit Unterstützung) breit, mühsam, mit starker Hebung im Knie. Beim Stehen beiderseitiger Spitzfuss. Reflexe gesteigert. Keine Lähmung, keine deutliche Hypertonie.

Weint nicht leicht auf Nadelstiche.

XIX. Josefine Altner, 3 Jahre. Nichts über Geburt bekannt. Im fünften Monate traten die ersten Fraisen auf, die sich seither in Intervallen wiederholen, so dass oft mehrere Tage anfallsfrei sind, an anderen mehrere Anfälle kommen. Dabei ganz steif, cyanotisch; Stuhlverstopfung. Im vorigen Jahre Fractur des linken Oberschenkels ohne bekannte Ursache. Das Kind spricht nicht, kann nicht sitzen, nicht stehen und gehen.

Status praesens. Mässig genährtes, sehr unruhiges Kind. Deutliche Zeichen von Rhachitis, vorspringende Stirnhöcker, aufgetriebene Rippenenden, verbogene Ober- und Unterschenkel. Der Mund wird beim Weinen nach links verzogen, die Zunge nach rechts vorgestreckt. Die oberen Extremitäten werden in eigenthümlicher Stellung gehalten, in den Ellbogen gebeugt, die Handflächen und die Ulnarseite nach oben. Aus dieser Stellung gebracht, kehren sie sofort in dieselbe zurück. Doch werden bei willkürlichen Bewegungen mannigfache andere Stellungen eingenommen.

Die Beine zeigen keine Hypertonie. Der linke Oberschenkel bedeutend verkürzt, das obere Fracturende deutlich zu fühlen. Patellarreflexe gesteigert.

Gegen Nadelstiche sehr empfindlich.

Kein Facialisphänomen.

XX. Rudolf Triller, 9 Jahre. Erstes Kind, vier spätere gesund. Mässig schwere Geburt. Hat erst mit 5 Jahren zu sprechen begonnen, mit 3 Jahren schon gelaufen. Sehr lebhaft, lacht und springt übermässig, weint auch leicht. Schwachsinnig. lernt sehr schlecht.

Status praesens. Kleiner Schädel, mit deutlicher Firste in der Sagittalnaht. Sehr spitzer Gesichtswinkel. Pupillen eng, gleich. Zunge weicht nach rechts ab. Eigenthümlich verbildete Ohren, schief stehend mit defectem Rand und einer erhabenen Leiste zwischen Tragus und Antitragus. Dieselbe Difformität zeigt auch die Mutter an einem Ohre, wiewohl in geringerem Maasse. Die anderen Kinder sollen sie gleichfalls zeigen.

Keine Lähmung, Gang gut, aber noch überall eine Andeutung von Hypertonie.

D. Uebergänge von allgemeiner zu paraplegischer Starre.

XXI. Karl Ksischa, $2^1/_4$ Jahre. Normale, leichte, rechtzeitige Geburt. Spricht nichts ausser: „Mama", sitzt und steht nicht. Niemals Fraisen. Soll nicht unintelligent sein und Personen erkennen.

Status praesens. Kleiner Schädel. Strabismus convergens. Etwas Steifigkeit des Kopfes, Arme frei beweglich, doch die Finger häufig in abnormen Stellungen von Spreizung und Ueberstreckung. Enorme Hypertonie der Beine, die Adductorencontractur nicht zu überwinden. Aufgestellt, überkreuzt es die Beine. Patellarreflexe gesteigert.

Auf Nadelstiche normale Reaction.

XXII. Stefanie Madl, $3^1/_3$ Jahre. Zu 7 Monaten geboren.

Status praesens. Schädel im Querdurchmesser auffällig verengt. Pupillen weit, von prompter Reaction. Ziemlich unbeweglicher Gesichtsausdruck. Mimische Bewegungen dcs Gesichtes asymmetrisch, meist scheint rechtsseitige Parese deutlich. Bei stärkerer Innervation wird die Asymmetrie ausgeglichen, dann folgt ein deutliches spastisches Verziehen der linken, manchmal der rechten Oberlippe.

Benehmen nicht unintelligent. Das Kind spricht ziemlich viel, verlangt selbst die Befriedigung seiner Bedürfnisse. Es ist in allen Bewegnngen langsam, selbst in den Augenbewegungen.

Es zeigt eine auffällige Neigung, die eine oder andere Hand zu ballen. Die Beine sind in mässigem Grade hypertonisch. Patellarreflexe erhalten. Sensible Reaction normal. Das Kind kann nicht ohne Unterstützung stehen?

Gang?

XXIII. Agnes Kummel, 5 Jahre. 11 Geschwister, 5 lebend, 6 gestorben im ersten, zweiten und dritten Lebensjahre. — Mit 7 Monaten geboren, hat viel an Stimmritzenkrampf gelitten. Spricht seit dem zweiten Jahre angeblich deutsch und böhmisch, soll intelligent sein. Kann nicht gehen und stehen.

Status praesens. Recht kümmerlich entwickelt, besonders die Extremitäten mager. Am Schädel Stirn- und Parietalhöcker sehr ausgebildet, Hinterhaupt steil, das hinterste Stück der Sagittalnaht zeigt eine deutliche rinnenförmige Einsenkung. Orbita und Nasenwurzel sehr flach. Die linke Lidspalte erscheint in der Ruhe und bei mimischen Bewegungen kleiner. Beim Schauen leichter Nystagmus beiderseits. Der linke Facialis vielleicht weniger innervirt.

Die oberen Extremitäten zeigen eine gewisse Schwerbeweglichkeit, desgleichen der Nacken. Die Innervation der oberen Extremitäten gut, keine Ataxie. Die Beine zeigen beim Liegen hochgradige Hypertonie. Wenn das Kind aufgestellt wird, treten die Füsse mit den inneren Rändern über einander; bei Gehversuchen zeigen die Oberschenkel Neigung zur Ueberkreuzung. Die grossen Zehen häufig in Hyperextension. Beide Füsse missstaltet, Plattfüsse.

Enuresis nocturna.

XXIV. Franz Dolista, 6 Jahre. Das jüngste von sieben Kindern, von denen zwei gestorben.

Mit 2 Jahren Krampfhusten, seither epileptische Anfälle mit Cyanose, erst alle Tage, jetzt seltener. Es kann nicht gehen und nicht sprechen, bis auf wenige zuletzt erlernte Worte.

Status praesens. Relativ grosser Gesichtsschädel bei kleinem Schädelumfang. Fast beständiges Lächeln, immer offener Mund, aus dem die dicke, gefurchte, schwerbewegliche Zunge häufig vorgestreckt wird. Spricht: „Mama! Tata"; gibt Zeichen einer sehr geringen Intelligenz. Pupillen weit. Rechte Gesichtshälfte etwas zurückbleibend. Die Hände nicht gelähmt, zeigen aber häufig ganz abnorme Stellungen; sie werden z. B. ganz gestreckt mit gespreizten Fingern und vorgehaltenen Handflächen erhoben. Die Beine zeigen hochgradige Spannung, besonders der Adductoren, werden immer extendirt gehalten. Geht unterstützt auf den Zehen mit hochgehobenen Sohlen, gekreuzten Oberschenkeln und übereinander gedrückten Knieen.

Das Kind weint nicht bei Nadelstichen.

Während der zwei Monate der Beobachtung keine Anfälle.

E. Paraplegische Starre.

XXV. Karl Kriesel, 3 Jahre. Erstes Kind gesunder Eltern, normale Geburt, nie krank, nie Convulsionen. Das Kind geht und spricht nicht, ist unrein, versteht aber Alles, kennt seine Angehörigen, hört gut. Es hat viel geschrieen und geweint.

Status praesens. Gut entwickeltes, kräftiges Kind von sehr intelligentem Benehmen. Es folgt Gesichts- und Gehörseindrücken, zeigt nach der Thüre, nachdem ihm die Untersuchung lästig geworden, agirt sehr lebhaft mit den Armen. Rechter Mundwinkel steht tiefer, rechte Nasolabialfalte länger und seichter als links.

Sehr starke Adductorencontractur. Beim Aufstellen maximale Streckung im Knie- und Fussgelenke. Die Kniee aneinander gepresst. Bei Gehversuchen werden die Beine im Knie stark gehoben und auf die Fussspitzen niedergesetzt.

XXVI. Adolf Haliach, 3 Jahre. Erstes Kind, rechtzeitig, langdauernde Geburt, Kopflage. Am zweiten Tag Fraisen durch 2 Stunden, die sich am nächsten

Tage wiederholten; Strabismus seit jeher. Mit $2^1/_4$ Jahren wieder Fraisen, angeblich ohne Folgen. Begann mit 2 Jahren zu gehen und zu sprechen, spricht aber noch immer schlecht. Schläft unruhig, schreit bei Nacht auf, zeigt leichte Zuckungen, bei Tag häufig plötzliche Röthung des Gesichtes.

Status praesens. Ungewöhnlich kräftiges Kind, Gesichtsausdruck nicht intelligent, weint beständig Mund immer weit offen. Strabismus divergens (linkes Auge). Bei starkem Weinen durchaus ungleichmässige Innervation der Gesichtszüge.

Deutliche Hypertonie der Beine, besonders der Adductoren. Spannung übrigens sehr wechselnd. Reflexe lebhaft, keine Lähmung. Stellt sich mit dem linken Fuss auf die Zehenballen. Gang nur mit Unterstützung möglich, sehr breit, mit kleinen Schritten, kleinen Excursionen in den Gelenken. Gebraucht die Hände gut.

Urinirt sehr häufig in's Bett.

XXVII. Antonie Kadletz, 4 Jahre. Zweites Kind, protrahirte Geburt, die 2 Tage dauerte (erstes Kind Steisslage). Das Kind hat mit 2 Jahren gesprochen, läuft noch nicht ordentlich, schleppt das linke Bein nach.

Status praesens. Schlecht genährt, von mürrischem Aussehen. Kleiner, stark verlängerter Schädel mit stark gewölbter Stirne. Die Kronennaht als Leiste vorspringend. Leichter Strabismus convergens. Die Arme in jeder Hinsicht frei.

Die Beine zeigen bedeutende Hypertonie; besonders der Adductoren. Gang zaghaft, ungeschickt, spastisch, bei Ermüdung wird das linke Bein nachgezogen. Patellarreflexe rechts stärker als links. Ziemlich intelligent.

XXVIII. Vincenz Morgenstern, 7 Jahre. Anamnese? Der Knabe seit Geburt abnorm, hat mit 5 Jahren zu sprechen begonnen, aber noch keine Construction erlernt. Im letzten Frühjahr Fraisen, 3 Tage später Pneumonie.

Status praesens. Seinem Alter entsprechend entwickelt, von thierischem Gesichtsausdruck; breiter Mund. Ueberwiegende Wirkung der Radiärmuskeln über die Kreismuskeln desselben. Benimmt sich ganz theilnahmslos bei der Vorstellung.

An den Armen weder Lähmung noch Contractur. An den Beinen wechselnder Grad von Hypertonie. Sehr deutliche Adductorenspannung. Gang entschieden ataktisch, ohne jede Regelmässigkeit. Häufiges Fallen. Setzt dabei oft einen Fuss kreuzweise über den anderen. Steht breit, schwankt nicht bei Augenschluss.

Reflexe lebhaft; Beine gerathen nach einigen Schlägen auf die Sehne in tonische Contractur. Sensible Reflexe sehr lebhaft. Sensibilität gut.

XXIX. Bertha Seibel, 9 Jahre. Frühgeburt mit 8 Monaten.

Status praesens. Das geistig sehr entwickelte Kind konnte nie gut gehen, hat bis vor Kurzem Schienen getragen. Es sitzt sehr gut, zeigt im Sitzen wie im Liegen ausserordentliche Hypertonie der Beine, besonders der Adductoren. Es erfordert die grösste Anstrengung, die aneinander gepressten Kniee zu trennen; auch willkürlich gelingt es der Kranken nur bis zu einem gewissen Grade. Das Erheben der Beine mit gestreckten Knieen bereitet ihr grosse Schwierigkeiten. Der Patellarreflex ruft einen vibratorischen Tremor oder eine Contractur des ganzen Beines hervor.

Sie vermeidet es, ohne Unterstützung zu gehen, geht mit unvollkommen gestreckten Knieen, mit auffälligen seitlichen Schwankungen des Beckens, tritt

auf die Zehenballen mit laut hörbarem, schlürfendem Geräusch auf; steht auch nicht gerne ohne Unterstützung, am liebsten auf dem rechten Beine.

Kopf, Rumpf und obere Extremitäten sind frei beweglich.

Kein Facialisphänomen, kein Schwanken bei geschlossenen Augen, keine Sensibilitätsstörung.

F. Combination von paraplegischer Starre mit Hemiparese.

XXX. Josef Buchberger, 2 Jahre. Die Mutter fiel zu Beginn des neunten Monates der Gravidität; das Kind kam 3 Wochen zu früh asphyktisch zur Welt, nach leichter Geburt. Es ist heiter, achtl viel, spricht nur: „Papa!" und „Mama!" geht noch nicht, kann sitzen. Es verlangt zum Stuhl, lässt Harn unter sich.

Status praesens. Gut entwickeltes Kind von wenig intelligentem Ausdruck. Lacht beständig unmotivirt, ist nicht zum Weinen zu bringen.

Arme in jeder Hinsicht frei. Beine stark hypertonisch, besonders die Adductoren; Füsse starr, in Spitzfussstellung. Die Kniee in extremer Extension.

Der rechte Facialis vielleicht weniger innervirt als links. Die Contractur im rechten Knie stärker als links. Der rechte Fuss tritt beim Aufstellen nur auf die Spitze auf.

XXXI. Gustav Donko, 5 Jahre. Zehntes Kind, mit 7 Monaten geboren und immer sehr schwach gewesen. Die rechte Körperhälfte gelähmt, unbekannt seit wann, doch jedenfalls seit sehr früher Zeit. Niemals Convulsionen. Begann mit 18 Monaten zu sprechen, mit 3 Jahren zu laufen. Das Kind ist sehr oft boshaft und zornig, nicht so intelligent wie die Geschwister, doch nimmt die Intelligenz sichtlich zu. Es gebraucht mit Vorliebe die linke Hand.

Status praesens. Grosser Schädel, stark ausgeprägte Stirn- und Scheitelhöcker. Imbeciler Gesichtsausdruck. Nystagmus, Strabismus convergens des rechten Auges. Der rechte Facialis minder innervirt. Rechte Thoraxhälfte flacher. Spur von Contractur in rechten Ellbogen. Die Finger der rechten Hand gespreizt, bei Greifbewegungen rechts deutlich ungeschickter; übrigens keine fixe Stellung der rechten oberen Extremität. Keine messbare Atrophie.

Die Patellarreflexe beiderseits lebhaft; Sprache undeutlich; Gang gut. Beide Beine mässig hypertonisch.

XXXII. Richard Pfaffstätter, 6 Jahre. Jüngstes von fünf Kindern, Steissgeburt, Asphyxie, Wiederbelebungsversuche durch mehrere Stunden. Nie Convulsionen. Die „Nervenschwäche" angeblich mit 1 Jahre bemerkt. Er spricht nicht, kann aber sitzen, stehen und gehen, ist munter und reinlich.

Status praesens. Ausdrucksloses Gesicht. Auffällige Wölbung der Stirne, kurzes Hinterhaupt. Weite Pupillen von lebhafter Reaction. Zunge gerade vorgestreckt, etwas stärkere Action der rechten Gesichtshälfte. Starke Hypertonie nur in den unteren Extremitäten, am wenigsten um's Sprunggelenk. Beim Gehen werden die Unterschenkel gekreuzt, beide Beine abducirt; dabei geräth der ganze Körper in Tremor. Steht mit breiter Basis, hat Schwierigkeiten, die Füsso vom Boden abzuheben. Die rechte Hand wird spastisch ataktisch bewegt.

Reflexe normal, kein Fussphänomen. Weint auf leichte Stiche.

Nachtrag: Er begann mit 2 Jahron zu gehen; die anderen Kinder normal.

G. Combination von allgemeiner Starre mit Hemiparese.

XXXIII. Marie Pomm, 21 Monate. Erstes Kind, Frühgeburt von 7 Monaten, Steisslage, nicht asphyktisch. Das Kind sitzt und steht nicht, spricht aber deutlich.

Status praesens. Kleiner Schädel, vortretende Tubera frontalia, etwas vorstehende Bulbi. Rhachitis. Weite Pupillen.

Kopf fällt nach rückwärts. Wirbelsäule im Sitzen stark gewölbt. Beide Beine hypertonisch mit wechselnder Spannung. Bei Gehversuchen werden die Beine überkreuzt. Patellarreflexe beiderseits sehr lebhaft.

2 Jahre und 8 Monate. Stille Fraisen vor 3 und 9 Monaten je einmal.

Status praesens. Körperlich sehr gut entwickelt. Stirne zurücktretend. Ganz flache Orbitae. Mund etwas offenstehend. Zunge vorstehend. Keine Spannung im Nacken; Arme mitunter noch schwer beweglich. Hypertonie der Beine recht deutlich. Musculatur derb, Patellarreflexe lebhaft.

Beim Sitzen werden die beiden grossen Zehen häufig gespreizt und hyperextendirt. Das Kind kann nicht ohne Unterstützung stehen, hält Kniee und Oberkörper dabei gebeugt, presst die Kniee zusammen. Bedient sich beim Greifen der linken Hand, mit der rechten greift es deutlich ataktisch.

Spur von Strabismus convergens, das rechte Auge mitunter nach innen abgelenkt.

Schreit sehr wenig, fast immer heiter, Intelligenz ziemlich gut.

Keine Epilepsie.

XXXIV. Hugo Lindner, 26 Monate. Erstes Kind, schwierige Zangengeburt, nie Convulsionen. Bis zu 14 Monaten immer kränklich. Spricht noch nicht, fängt eben an, zu gehen.

Status praesens. Grosser Schädel, breite Stirne, sehr verlängerter Biparietaldurchmesser, sehr kurzes Hinterhaupt.

Mund weit offen, Salivation. Selbst bei starkem Weinen wird das linke Auge weniger zugekniffen; die linke Nasolabialfalte seichter als rechts.

Ziemlicher Widerstand bei passiven Bewegungen beider Arme. Der linke Arm in gezwungener, annähernd hemiplegischer Haltung, Finger eingeschlagen. Greifbewegungen links recht ungeschickt mit vorgestrecktem Zeigefinger, die anderen im Metacarpo-Phalangealgelenk gebeugt, sonst gestreckt und gespreizt.

Beide Beine deutlich hypertonisch. Der linke Fuss in Ruhe in Equinovarus-Stellung, grosse Zehe stark abducirt. Gang breit, das linke Bein nachgezogen. Beim Sitzen und Gehen starke, bogenförmige Wölbung des Rückens.

Patellarreflexe beiderseits lebhaft, links stärker. Hängebauch. Willkürliche Bewegungen beiderseits schwerfällig. Musculatur ungewöhnlich derb.

XXXV. Franz Barta, 26 Monate. 3 Tage lang dauernde schwere Geburt. Asphyxie. Kind immer heiter, beginnt jetzt, zu gehen, spricht noch nicht. Nie Fraisen, angeblich geistig nicht zurück.

Status praesens. Körperlich gut entwickelt. Leichte Rhachitis, Anämie, schlaffe Musculatur.

Heiteres Kind. Mund stets offen, Speichelfluss. Stirne stark gewölbt. Mässige Hypertonie der unteren Extremitäten, leichter Widerstand der oberen. Zurückbleiben des linken Facialis?

Kind sehr unruhig, trommelt beständig mit den Füssen, wobei die Zehen häufig überstreckt und gespreizt werden; es greift nach Allem, was es sieht, mit ungeschickten Handbewegungen. Auf Nadelstiche unwillige Miene, kein Weinen.

7 Monate später. Kind geht jetzt ausdauernd, hält dabei das linke Bein abducirt, schleudert es und zieht es nach. Das Aufstehen geschieht langsam, in Absätzen. Noch immer sehr agil und heiter. Spricht etwas undeutlich, aber reichlich. Dabei wird die rechte Gesichtshälfte stärker innervirt, während sie beim Lachen deutlich zurückbleibt. Hat sich sonst sehr gut entwickelt.

XXXVI. Ida Kleinert, 4 Jahre. Drei Geschwister am Leben, drei unbekannt, woran gestorben.

Geburt normal nach Zeitpunkt und Lage. Mit 9 Tagen Fraisen, die sich durch 6 Wochen wiederholten. Dabei eine Lähmung der rechten Extremitäten bemerkt. Ob dieselbe anfänglich schlaff war, ist nicht zu eruiren.

Status praesens. Ziemlich gute Intelligenz; benennt Gegenstände richtig articulirt undeutlich. Kopfumfang gross, Fontanelle noch etwas offen. Linke Lidspalte etwas weiter als rechte. Die Augen werden nur mit grosser Anstrengung geschlossen, wobei alle Gesichtsmuskeln mitwirken. Der linke Mundwinkel scheint mehr zu hängen und weniger bewegt zu werden (oder spastische Innervation rechts ?).

Pupillen gleich, reagiren gut, Augenhintergrund normal. Der Kopf wird nach vorne gebeugt getragen, die Nackenmuskeln nicht steif.

Die Extremitäten zeigen infantile Formen, sie sind plump und fett mit kleinen Gliedern. Gegen Bewegungen beider Arme in allen Gelenken Widerstand. Rechts besteht aber stärkere Contractur und gezwungene, der gemeinen Stellung bei cerebraler Hemiplegie ähnliche Haltung. Das Kind greift mit der linken Hand besser als mit der rechten. Es hebt den linken Arm über den Kopf, den rechten nur bis zur Horizontalen.

Beide Beine mässig hypertonisch, das rechte in höherem Grade. Das linke Bein ruht auf der Unterlage auf, das rechte berührt dieselbe nur mit der Ferse, die Kniekehle durch Beugecontractur erhoben. An den Sprunggelenken die Steifheit am deutlichsten, besonders rechts. Beiderseits plumper Spitzfuss. Zehenbewegungen links ziemlich gut möglich, rechts nur wenig. Beide Beine kühl. Cutis marmorata.

Patellarreflex rechts lebhafter als links.

Nadelstiche werden gut empfunden und rufen Weinen hervor. Das Kind kann sich aus liegender Stellung nicht erheben, kann allein (aber unsicher) sitzen, hält sich auch mit Unterstützung nicht aufrecht.

XXXVII. Johann Singer, $4^1/_2$ Jahre. Asphyktisch geboren. Im Alter von 5 Monaten Schreck, auf den die Mutter den Zustand des Kindes bezieht. Es konnte nie sitzen oder stehen, spricht nur „Ja“ und „Nein“. Nach Angabe der Mutter gutmüthig und intelligent. Es hat von seinem 16. Monate an reichlich Wein und Bier bekommen.

Nicht ungefällige Züge, von an Stupidität mahnender Heiterkeit. Hinterhaupt abfallend, Schläfenschuppen vorgewölbt. Pupillen weit, beim Weinen geringe Asymmetrie zu Ungunsten der linken Seite. Die Stimme hat einen eigenthümlichen Klang.

Lebhaftes Grimassiren und grosse Beweglichkeit der Extremitäten. Ziemlich starke, aber wechselnde Spannungen in allen Extremitäten, die Arme indess schlaffer als die Beine. Gewisser Widerstand auch gegen Bewegungen des Kopfes. Der Thorax flachgedrückt, die Athmung abdominal.

Die linke Hand wird meist mit gespreizten Fingern in starker Pronation gehalten. Auffällig ist die häufige Dorsalflexion der Hände, besonders der linken. Die Beine steif in Extension, Zehen meist gespreizt.

Beim Aufstellen tritt starkes Aneinanderpressen der Beine durch Contractur der Adductoren auf. Bei Gehversuchen werden die Beine gekreuzt, die Füsse auf die Zehenballen aufgesetzt, dabei die Zehen gespreizt, im Knie wird übermässig gehoben.

Das Relief der Muskeln sehr gut ausgebildet, die Consistenz derselben derb. Die Patellarreflexe gesteigert.

Stuhlverstopfung.

H. Uebergänge zur bilateralen Hemiplegie.

XXXVIII. Marie Kuba, 4 Jahre. Das jüngere von zwei Kindern, von denen das erste einige Tage nach der Geburt gestorben ist. Die beiden Schwangerschaften folgten aufeinander, ohne dass die Menstruation dazwischen eintrat. Frühgeburt, der 3—4 Wochen fehlten. Soll angeblich Alles verstehen, manche Worte sprechen und intelligent sein. Kann nicht gehen und stehen, nicht sitzen und den Kopf nicht halten. Zwischen 3 und 5 Monaten Fraisen, seither oft schwache Anfälle. Der Zustand ist sich immer gleich geblieben.

Status praesens. Steil abfallendes Hinterhaupt, kleine niedrige Stirne, stark vorgewölbte Temporalgegenden. Die Augen häufig in die rechten Winkel eingestellt, doch gehen sie auch nach links, das linke Auge am seltensten. Das Kind scheint Sehstörungen zu haben, deren genauere Natur sich nicht eruiren lässt. Ausserdem beim Fixiren Strabismus convergens alternans. Die Pupillen gleich, reagiren auf Licht.

Die oberen Extremitäten stark hypertonisch. Die Bewegungen der Hände sehr langsam, ataktisch, mit Hyperextension im Handgelenk und gespreizten Fingern. Ist nicht im Stande, etwas in der Hand zu halten.

Das Abdomen und der Thorax gespannt und eingezogen. In den Nackenmuskeln die Starre sehr gering, die Nackenmuskeln dünn, der Kopf fällt auf die Brust herab.

Die Beine in Extension, in allen Abschnitten starr, die Kniee fest aneinandergepresst. Die Muskeln nicht sehr dick, aber knochenhart. Aufstellen unmöglich.

Patellarreflexe sehr lebhaft.

Das Kind scheint zu hören, reagirt lebhaft auf Stiche. — Mitunter Enuresis nocturna.

XXXIX. Markus Rand, 4 Jahre. Mit 7 Monaten geboren. Neuntes Kind, die anderen bis auf das erste gestorben. Die Mutter war während der Schwangerschaft sehr schwach. Mit 7 Monaten Diarrhoe und Convulsionen, welche sich einige Wochen lang wiederholten. Mit 14 Monaten Pneumonie. Mit 2 Jahren begann das Kind zu sprechen; zum Sitzen, Gehen und selbstständigen Essen ist es nicht gekommen.

Status praesens. Kind von apathischem Gesichtsausdruck, mit Epikanthus nnd Phimose behaftet. Es weint viel und ist unbändig. Stirne schmal, stark gewölbt, Hinterhaupt flach.

Die oberen Extremitäten in Beugecontractur, links stärker als rechts. Die unteren Extremitäten gestreckt, extreme Adductorenspannung, Spitzfussstellung, gleichfalls links stärker. Beim Aufstellen Kniee gebeugt, aneinandergepresst, steht auf den Fussspitzen.

XL. Otto Hofmeister, 5½ Jahre. Letztes Kind von vieren. Geburt normal.

Mit 2 Jahren die ersten Fraisen, die sich seither alle 2—3 Monate wiederholen. Seit 1½ Jahren Schwäche der Arme, seit 1½ Jahren Contractur der Beine. Schielen seit 2 Jahren. Das Kind hat nie gesprochen, lässt Alles unter sich.

Status praesens. Vollkommen flaches Hinterhaupt, widerspruchsvolle Gesichtsmimik. Der Ausdruck des Weinens kommt nicht zu Stande. Strabismus convergens alternans. Beide Augen vermeiden es, sich in die äusseren Winkel einzustellen. Das Kind folgt vorgehaltenen Gegenständen unter Nystagmus.

Es zeigt eigenthümliche, unter Spannung festgehaltene Zwangsstellungen der Extremitäten, die sich, ausgeglichen, sofort wieder herstellen. Der linke Arm zeigt die beste Beweglichkeit und die mindeste Neigung zu diesen Zwangsstellungen, auch keine Contractur. Der rechte Arm wird wagrecht nach aussen gerichtet gehalten, im Ellbogen gebeugt, der Handrücken ruht unter der Brustwarze an den Thorax angestemmt. Das Kind kann mit dieser Hand über den Thorax fahren, auch Fingerbewegungen machen. Erhält man diesen Arm abgezogen, so fällt die Hand im Gelenk schlaff herab und kann nicht vollständig aufgerichtet werden. Der rechte Oberschenkel stark gebeugt, adducirt und rotirt, so dass der innere Condylus nach oben steht. Der Unterschenkel quer über das Abdomen gelegt. Gestaltung des Fusses annähernd normal.

Beweglichkeit dieses Beines sehr gering.

Das linke Bein rechtwinkelig gebeugt, nach aussen rotirt, so dass der innere Condylus nach oben steht; Unterschenkel und Fuss herunterhängend. Die Stellungen dieses Fusses mit weniger Spannung festgehalten.

Alle Spannungen an den oberen Abschnitten der Extremitäten stärker als unten.

Sehr bedeutende Reflexsteigerung.

Das Kind weint auf Nadelstiche und wehrt sie mit allen Extremitäten ab.

Starke Rhachitis.

I. Allgemeine Chorea.

XLI. Bertha Fürst, 2 Jahre. Erstes Kind, Schwangerschaft und Geburt normal. Fraisen gleich nach der Geburt, dabei seien die linken Extremitäten steif gewesen; Anhalten derselben durch die ersten Wochen.

Status praesens. Kind sehr bleich, äusserst unruhig, sitzt auf, kann nicht stehen und gehen, spricht in unarticulirten Lauten. Strabismus convergens links, immer heiteres Wesen bei ganz abnormem Mienenspiel.

Die Extremitäten werden gleich gebraucht, Füsse und Zehen in beständiger Unruhe. Linke Gesichtshälfte etwas hängend.

Muskeln gut entwickelt, keine Hypertonie.

Lebhafte Reflexe, auf Nadelstiche gesteigerte Unruhe, kein Schreien.

3 Jahre später. Idiotisch und sehr ungeberdig.

Strabismus convergens. Uebermässig aufgerissener Mund. Linksseitige Facialisparese. Die Beine nicht hypertonisch, beide Füsse in Klumpfussstellung. Die oberen Extremitäten etwas schwer beweglich. Aufgestellt, stellt es sich auf die Zehenspitzen.

XLII. Friederike Piniel, 3 Jahre. Drittes Kind, rechtzeitige, normale Geburt. Erstes Kind an Pneumonie mit 3 Monaten gestorben; zweites Abortus von 6 Monaten, viertes Kind jetzt 4 Monate alt. Kind läuft nicht, hat mit $2^1/_2$ Jahren angefangen, zu sitzen, beginnt erst jetzt, einige Worte zu sprechen. Es konnte früher den Kopf nicht halten, war immer mit den Füssen unruhig. Immer heiter, weint selten. — Fraisen mit $1^1/_2$ Jahren und vor 10 Wochen.

Status praesens. Sehr stark querverengte Stirne (Stirnhöcker nahe beisammen), steil abfallendes Hinterhaupt. — Beiderseits Epikanthus, das rechte Ohr verbildet.

Kind fett, aber schlaff, sehr heiter, folgt dem Lichte, dabei leichter Strabismus convergens dexter. Beständiges Grimassiren, befühlt sich den Körper, knirscht mit den Zähnen.

Es kann sitzen, zeigt keinerlei Hypertonie, Rumpf und Arme sind vollkommen frei. Nur der linke Fuss zeigt häufig leichte Klumpfussstellung, die sich völlig ausgleicht. Beide Füsse und alle Zehen zeigen athetoseartige Reihen von Bewegungen, Beugung, Streckung und Spreizung. Beim Stehen werden die Beine nicht gekreuzt.

Eigenthümliche Mimik beim Lachen, krampfhafte Verziehung der rechten Ober- und Unterlippe.

Sensible Reflexe sehr lebhaft. Patellarreflexe mässig.

XLIII. Hedwig Ring, $3^1/_2$ Jahre. Das zweite Kind, 3 Wochen zu früh geboren. Das erste, 6 Wochen alt, unter Convulsionen gestorben. Es spricht nicht, scheint auch Nichts zu verstehen, kann nicht aufsitzen u. s. w.

Convulsionen nicht angegeben. Hat Masern und Keuchhusten überstanden. Es soll sehr viel geschrieen haben, zwischen heiterer und zorniger Stimmung wechseln.

Status praesens. Wohlgebildetes Gesicht, etwas prognath. Undeutliche Gesichtsasymmetrie, geringer Strabismus convergens. Benimmt sich durchaus idiotisch. Auf Nadelstiche allmälig sich steigernde Unruhe, aber keine Abwehrbewegung, kein Schreien.

Auffällig durch grosse mimische Unruhe, grimassirt, verdreht die Hände, beisst sich in die Finger. Die Füsse häufig in Klumpfussstellung, die durch mannigfache andere Contracturstellungen abgelöst wird. Jede dieser Stellungen bleibt durch kurze Zeit bestehen. Die Zehen meist überbeugt und die grosse Zehe wechselt zwischen Beugung und Ueberstreckung.

Die Beine zeigen einen geringen Grad von Hypertonie. Das Kind greift nicht spastisch, aber mit einem eigenthümlichen Uebergang von extremer Dorsalflexion zur Beugung im Handgelenk.

Die Reflexe gering.

Unrein. Keinen Moment in Ruhe.

11 Monate später. Status idem. Seit 8 Tagen werden täglich zweimal Anfälle von Zuckungen in Armen und Beinen (immer nach dem Schlaf) bemerkt.

K. Bilaterale Athetose.

XLIV. Emilie Göbel, 2 Jahre. Zweites Kind, erstes an Lebensschwäche gestorben. Das Kind war viel krank, hatte nie Fraisen, Angaben über Geburt fehlen. Vor 3—4 Monaten fielen die Bewegungen der Hände und Füsse auf.

Status praesens. Schlecht genährtes Kind. Keine Hypertonie. Sprache, Intelligenz gut. Die Zehen und die Finger zeigen beim Sitzen fast beständig langsame athetoseartige Bewegungen, die Finger der rechten Hand stärker und constanter.

Patellarreflexe beiderseits sehr gesteigert.

XLV. Elisabeth Bern, $2^1/_4$ Jahre. Das Kind wird immer schwächer, kann nicht sprechen, nicht sitzen und nicht stehen. Erstes Kind, bei der Geburt ärztliche Hilfe nothwendig, scheintodt geboren, kam erst später zu sich und konnte wegen Trismus anfänglich nicht trinken, erst nach einem $^1/_4$ Jahr trank es leicht. Es soll angeblich Manches verstehen.

Status praesens. Rhachitis, Fontanelle 1 Finger weit offen, deutlicher Rosenkranz an den Rippen. Nicht unintelligenter Gesichtsausdruck. Der Mund immer offen gehalten. Die mimische Action der rechten Gesichtshälfte geringer. Die oberen Extremitäten zeigen eine ganz abnorme Schlaffheit, die willkürlichen Bewegungen der Finger von spastisch-choreatischem Charakter; in der Ruhe werden die Finger meist stark gespreizt gehalten, zeigen von Zeit zu Zeit athetoseartigen Wechsel der Stellung und eigenthümliche Verbiegungen. Die Spontanbewegungen rechts stärker.

Auch die unteren Extremitäten abnorm schlaff. Die Musculatur mässig entwickelt. Reflexe lebhaft. Das Kind kann sich nicht ohne Unterstützung aufstellen, knickt in den Knieen ein und presst sie gegen einander. Bei Gehversuchen (mit Unterstützung) werden die Oberschenkel gekreuzt.

Bei Nadelstichen wird das Kind unruhig, wehrt aber nicht local ab und schreit auch nicht.

Stuhlträgheit. Noch nicht rein. Adenoide Wucherungen im Rachen.

XLVI. Anton Kreibich, 3 Jahre. Aeltestes Kind, zwei spätere gestorben; erstes an Diphtheritis, zweites an Lebensschwäche. Zur rechten Zeit, in normaler Lage ohne Kunsthilfe geboren mit grosser Geburtsgeschwulst am Hinterhaupt. Hat bis zu 14 Monaten fast unausgesetzt geschrieen. Ob in den ersten Tagen Convulsionen, ist nicht zu eruiren, dagegen sind lang anhaltende Convulsionen mit 7 Monaten und mit 1 Jahre sichergestellt. Dieselben scheinen sich auch seither wiederholt zu haben. Mit 14 Monaten Morbillen, seither besseres Aussehen, ruhiger Schlaf und Aufhören der Convulsionen. Das Kind steht noch nicht, kann Nichts festhalten. Einzelne Lähmungen wurden nicht bemerkt.

Die Mutter soll während der Schwangerschaft grosse Aufregungen durchgemacht, an Mattigkeit und Verstimmung gelitten haben.

Status praesens. Körperlich gut entwickelt, besonders stramme Musculatur. Keine Schädelasymmetrie.

Das Kind zeigt gute Aufmerksamkeit, versteht Alles, spricht: „Ja", „Nein", „Papa!" „Mama!", reagirt auf Nadelstiche durch grosse Unruhe, wehrt mit richtiger Localisation ab, ist aber nur schwer und spät zum Weinen zu bringen, klagt auch nicht, wenn es sich angestossen hat.

Pupillen sehr weit, reagiren gut. Facialisinnervation symmetrisch. Mund weit offen stehend. Der Kopf ruht zumeist auf der Brust, auch auf der linken Seite. Grosse motorische Unruhe; die Arme zeigen keine Contractur, keine Zwangsstellungen. Das Greifen geschieht mit holperigen, die Richtung wechselnden Bewegungen und mit übermässiger Spreizung und Ueberstreckung der Finger beiderseits. Die Bewegungen der Arme sind aber mannigfaltig und uneingeschränkt.

Die unteren Extremitäten gleichfalls nicht hypertonisch. Die Füsse hängen in Varus-Stellung herab, die aber häufig spontan ausgeglichen wird. Am rechten Fuss sehr häufig Perioden von athetotischer Spontanbewegung, indem entweder die grosse Zehe allein langsame Beugung und Aufrichtung erfährt oder gleichzeitig die anderen Zehen zwischen Adduction und Abduction wechseln. Seltener ist Beugung der Zehen. Dasselbe, aber nicht so intensiv am rechten Fusse. Dazwischen längere Perioden von Ruhe an den Füssen, während die Unruhe des ganzen Körpers, die Stellungsveränderung der Arme kaum je aufhören. Aufgestellt, nehmen die Füsse Hakenstellung an, die sich später ausgleicht.

Die Patellarreflexe vorhanden, nicht sehr gesteigert. Sohlenreflexe vorhanden. Bauchreflexe lebhaft. Kremasterenreflexe beiderseits auf einseitiges Streichen. Sitzen schlecht, mit nach vorne überfallendem Kopf und gekrümmtem Rücken.

L. Spastische Chorea und Athetose.

XLVII. Marie Rehaček, 19 Monate. Siebentes Kind, sechs Geschwister gesund. Normale Geburt. Mit 3 Wochen angeblich Keuchhusten, Convulsionen mit Aufhebung des Bewusstseins durch 3 Tage. Das Kind kann erst seit einigen Monaten, aber nicht anhaltend sitzen, spricht und geht noch nicht.

Status praesens. Gut genährtes, entsprechend entwickeltes Kind von stupidem Gesichtsausdruck. Führt fast ohne Pause lebhafte Bewegungen mit dem Kopfe und den Extremitäten aus.

Kleiner Schädel, Pupillen gleich, von guter Reaction. Die rechte Gesichtshälfte wird etwas weniger innervirt.

Keine Lähmung; um einen Gegenstand zu ergreifen, führt das Kind eine Reihe von heftigen und übergrossen Excursionen aus. Beim Sitzen keine Hypertonie der Beine; wenn das Kind jedoch aufgestellt wird, tritt Streckcontractur der Beine auf. Die linken Extremitäten seltener und weniger ausgiebig bewegt als die rechten.

Auf Nadelstiche reagirt das Kind mit Zusammenfahren des ganzen Körpers, macht Abwehrbewegungen, weint aber nicht. Erst bei lange wiederholten Stichen macht es einen Ansatz zum Weinen, wird aber bald heiter.

XLVIII. Georg Scherer, 2 Jahre. Erstes Kind, normale Geburt, nicht asphyktisch, nie Convulsionen. Bedient sich seit jeher der linken Hand nicht ordentlich, läuft noch nicht, spricht aber sehr viel.

Status praesens. Kleiner Schädel, verengte Stirne. Aengstliches und mürrisches Benehmen. Linke Lidspalte enger, beim Weinen deutliches Hängen des linken

Mundwinkels. Kopf durch Contractur des linken Sternocleidomastoideus etwas nach links geneigt. Mässige Contractur um den linken Ellbogen, Finger in Beugestellung. Gemeine hemiplegische Haltung des linken Armes. Beim Händezusammenschlagen wird die rechte Hand gegen die ruhig gehaltene linke geführt.

Patellarreflexe beiderseits gesteigert. Geringe Hypertonie der Beine. Unwillkürliche Ueberstreckung und Abduction der grossen Zehe links. Der rechte Fuss zeigt von Zeit zu Zeit eine Reihe von athetotischen Bewegungen, die sich als wiederholte langsame Beugungen der vier Zehen als Ganzes und als Wechsel zwischen Streckung, Beugung und Abduction der grossen Zehe beschreiben lassen. Dabei wird der äussere Fussrand abwechselnd gesenkt und gehoben. Gelegentlich Zuckungen in der linken Gesichtshälfte.

XLIX. Victor Höfner, $2^3/_4$ Jahre. Neuntes Kind, fünf gestorben, eines an Meningitis, die anderen an acuten Krankheiten. Um einen Monat zu früh geboren. Mit $1^1/_2$ Jahren gegangen, geht aber noch immer schwerfällig. Mit 3 oder 4 Monaten einen Tag Fraisen, immer viel geschrieen. War viel kränklich, ist reinlich, hört und versteht, spricht aber noch kein Wort.

Status praesens. Spuren abgelaufener Rhachitis. Pupillen sehr weit, Bulbi etwas vorstehend, kein Strabismus.

Aengstliches, aber intelligentes Benehmen. Mund offenstehend. Wechselnde, aber sehr deutliche Spannung im Nacken und an den oberen Extremitäten, die sich bei länger fortgesetzten Bewegungsversuchen sehr steigert. Bedient sich der Hände geschickt, greift nicht ataktisch.

Die unteren Extremitäten zeigen nur sehr geringe Spannung, dafür Athetose. Der rechte Fuss hängt häufig in nicht extremer Equinovarus-Stellung herab, die nur spastisch gehalten und zeitweilig aufgehoben wird. Von Zeit zu Zeit langsame wechselnde Bewegungen an beiden Füssen, oft gleichzeitig, die in wiederholter Aufrichtung der grossen Zehe, Beugung der ganzen Fussspitze, Seitenbewegungen der Füsse bestehen. Dazwischen lange Pausen.

Reflexe lebhaft, Muskeln derb. Beim Stehen Oberkörper nach vorne gebeugt. Gang breit und langsam, aber gut.

L. Rudolf Skwor, $3^1/_2$ Jahre. Mit 7 Monaten geboren. Früher hier an Rhachitis behandelt worden. Spricht viel, versteht nicht Alles.

Status praesens Körperlich ziemlich gut entwickelt, von heiterem Gesichtsausdruck, sehr aufmerksam auf Alles, spricht sehr deutlich und reichlich.

Schädel im Ganzen klein, hoch, mit ziemlicher Stirnwölbung, vollständig steil abfallendem Hinterhaupt.

Pupillen mittelweit, von guter Reaction.

Obere Extremitäten zeigen keine Lähmung, keine Hypertonie, eine sehr erhebliche Ueberstreckbarkeit in allen Gelenken (Rhachitis). Die Beine zeigen wechselnde, zeitweilig sehr bedeutende Hypertonie. Die Musculatur derselben sehr kräftig. Patellarreflexe hochgradig gesteigert.

Das Kind ist mit den Beinen sehr unruhig, führt mit ihnen ohne Pause die mannigfaltigsten Bewegungen aus.

Gehen, Stehen?

LI. Hugo Breier, $2^{1}/_{2}$ Jahre. Keine Anamnese.

Das Kind kann weder geben nocb sitzen oder steben, es spricht nicbt, soll aber ziemlich intelligent sein.

Status praesens. Gut genährtes Kind, vortrefflich entwickelte, derbe Musculatur. Es zeigt allgemeine Hypertonie, die an den Beinen nicbt zu überwinden ist. Im Gesicbte bei den sehr lebhaften mimischen Bewegungen die rechte Seite stärker verzogen. Mit allen Extremitäten sehr unruhig, die Bewegungen erfolgen mit zuckungsartiger Raschheit. Zum Greifen bedient das Kind sicb stets der linken Hand, hilft mit dieser Hand auch immer der recbten nach. Die rechte Hand zeigt Spontanbewegungen mit excessiver Fingerspreizung.

Die Beine werden meist in halber Abduction und Beugung gehalten, die Füsse unaufhörlich hin und her bewegt. Unterstützt, gebt er mit überkreuzten, im Hüfte und Kniegelenk gebeugten Beinen. Die Musculatur der Beine besonders derb. Patellarreflexe nicht zu prüfen.

Unbändige Abwebrbewegungen gegen jede Berührung.

4 Jahre. Schwangerschaft und Geburt normal. Im Alter von 6 Wochen durch 14 Tage Schreien, dann wurde die Steifigkeit bemerkt. Besonders als er 1 Jahr alt war, fiel es der Mutter auf, dass er am ganzen Körper steif sei, weder Kopf nocb Hände und Füsse ausgiebig bewegen könne.

Im Alter von 13 Monaten (nicht früher) ein Fraisenanfall, der sich nach Monaten wiederbolte. Mit $3^{1}/_{4}$ Jahren begann er zu sprecben, spricht aber sehr unvollkommen, sitzt unsicher, gebt nicbt.

Status praesens. Sprache explosiv, krampfhaft stotternd, von ausgiebigen Mitbewegungen begleitet. Grosse Unruhe der Haltung, die sich oft durcb Seitenwendung und Beugen des Kopfes kundgibt. Er blickt häufig mit gesenktem Kopf und gebobenen Bulbi. Die Augenbewegungen gescbehen nach rechts sebr gut, nach links nur flüchtige Einstellung Pupillen weit, links weiter, Reaction träge.

Keine Asymmetrie des Scbädels, häufiges Vorstrecken der Zunge, Speichelfluss.

Bei intendirten Bewegungen steigert sich die allgemeine Unruhe. Die Arme zeigen eine geringe Hypertonie, die sich zeitweise verstärkt, am deutlichsten um die Ellbogen. Die linke Hand bewegt sich frei, beim Greifen mit der rechten übermässige ataktisch-spastische Bewegungen. Die Musculatur der Arme gut entwickelt.

Die Beine aneinander gepresst durch sehr starke Contractur der Adductoren, die Kniee meist halb gebeugt. Widerstand gegen völliges Ausstrecken. Auch die Sprunggelenke starr. Häufige Zehenspreizung.

Patellarreflexe nur links zu erzeugen.

Sensible Reflexprüfung wird durcb Zuckungen im ganzen Beine beantwortet.

Mitunter toniscbe Spannung im Facialisgebiet beiderseits, Verziehung der Unterlippe. Cutis marmorata.

$5^{3}/_{4}$ Jahre. Hat sicb seinem Alter entsprechend entwickelt. Gelblicbe Gesicbtsfarbe, mässig kräftige Musculatur. Augen normal. Intelligenz soll gut, Charakter gutmüthig sein. Beim Sprecben lebbafte mimiscbe Action im Gesichte, gute Articulation, aber spastisches Stottern und ausgiebige Mitbewegungen von Seiten des Kopfes. Er isst mit der linken Hand, die Bewegungen der rechten Hand sind mehr spastisch, ungeschickt.

Die Hypertonie der oberen Extremitäten geringer, die der unteren excessiv. Es kann allein sitzen, wobei die Kniee etwas gebeugt und aneinander gepresst sind. Geht charakteristisch mit gekreuzten Knieen und Spitzfüssen.

Zeigt grosse Unruhe im Sitzen, beständige Seitenwendungen und Neigungen des Kopfes, auch Zuckungen in den Schultern. Bei Nadelstichen Steigerung der allgemeinen Unruhe.

LII. Anton Weichselbaum, 5 Jahre. Letztes Kind von fünf, Schulterlage, schwere Geburt, asphyktisch zur Welt gekommen. Konnte die ersten 2 Jahre den Kopf nicht halten, liess ihn nach rückwärts fallen. Anfälle von Athembeschwerden, aber gewiss keine Convulsionen. Hat erst vor Kurzem begonnen, zu sprechen, kann nur wenige Schritte gehen, ohne zu fallen. Soll Alles verstehen, war immer sehr zornig und unruhig, was sich jetzt etwas bessert.

Status praesens. Der körperlichen Entwickelung nach etwas unter seinem Alter, von ganz intelligentem Gesichtsausdruck. Stirne niedrig, biparietaler Durchmesser vergrössert; Hinterhaupt ganz steil abfallend.

Unaufhörliche Unruhe, die nicht einzelne Muskelgruppen, sondern den ganzen Körper betrifft, in besonderem Grade sind die Muskeln des Nackens und der Schultern betheiligt, dann Rumpf und Zehen. Die Bewegungen sind nicht heftig, machen keinen eckigen Eindruck.

Constante Spannung des Nackens besteht nicht, dagegen ist der rechte Arm nach allen Richtungen schwer beweglich, zeigt deutliche, aber überall überwindbare Hypertonie in allen Gelenken. Dieser Arm ist im Ellbogen ausgestreckt, sogar überstreckt, die Finger zumeist gebeugt. Unterstützt sich beim Sitzen mit der linken Hand. Greift mit der rechten Hand deutlich spastisch-ataktisch, mit der linken besser. Das rechte Bein zeigt eine mässige Starre, das linke einen höheren Grad. Am linken Bein ist die Unruhe am grössten. Reflexe nicht sehr gesteigert. Kein Fussphänomen. Stellt sich ungeschickt, zuerst auf die Zehenspitzen, bei deutlicher Spreizung der Zehen und starker Ueberstreckung im Knie.

Wird leicht zornig, localisirt Nadelstiche richtig, weint aber schwer.

LIII. Marie Hora, 7 Jahre. Das erste von zwei Kindern, Zangengeburt, nicht cyanotisch. Das geistige Zurückbleiben schon im Säuglingsalter bemerkt. Begann mit 2 Jahren zu laufen und zu sprechen, spricht aber noch immer sehr undeutlich und wenig geläufig. Von Krankheiten nur Varicellen im letzten Jahre überstanden. Seit 4 Jahren bemerken die Eltern eigenthümliche Fingerbewegungen, wie beim Clavierspiel, an beiden Händen, die sich bei Erregung steigerten und auch im Schlafe fortdauerten. Die Mutter sei sehr nervös gewesen.

Status praesens. Kleiner Schädel, leichter Strabismus convergens. Keine motorischen Phänomene. Das Kind ist von geringer Intelligenz, spricht undeutlich, kommt einfachen Aufforderungen meistens nach. Patellarreflexe erhalten.

Nadelstiche bringen das Kind nicht zum Schreien.

Die angegebenen Fingerbewegungen hier nicht beobachtet.

III.

Tabellarische Zusammenstellung der 53 vorstehenden Beobachtungen.



IV.

Allgemeine Charakteristik der beschriebenen Fälle.

Zu Anfang meiner Sammlung von cerebralen Diplegien stelle ich 12 Fälle, welche das Bild der „allgemeinen cerebralen Starre“, das uns aus *Little's* Beschreibung bekannt ist, in seiner reinsten typischen Form zeigen. Nichtsdestoweniger ist dieses Bild ein mannigfaltiges und gleicht kaum ein Fall gänzlich dem anderen. Der Grad der Starre selbst ist ein wechselnder, hie und da ist er als „enorm“ bezeichnet, d. h. es ist den Kräften des Untersuchers kaum möglich, die Oberschenkel oder Kniee des Kindes von einander zu trennen, dessen Kopf seitlich oder nach vorne zu bewegen u. dgl. Diese höchsten Grade von Rigidität steigern sich in der Regel reflectorisch, wenn man das Kind eine Weile gehandhabt hat; es erscheint dann wie aus einem Stücke und kann von jeder Zehe aus als Ganzes gewendet werden. Für alle Fälle dieser Gruppe gilt aber, dass solche Rigidität an den Beinen stärker und constanter ist als an den Armen.

Ueber den Grad der willkürlichen Beweglichkeit dieser starren Extremitäten ein Urtheil zu gewinnen, wird dem Untersucher, besonders bei den jüngeren Kindern, nicht immer leicht. Man ist darauf angewiesen, das Kind eine Weile zu beobachten. In einer Reihe von Fällen merkt man dann, dass die Arme des Kindes fast constant oder doch vorwiegend in eigenthümlichen Stellungen gehalten werden, die sie zwar zu Zwecken der Intention ohne Schwierigkeit verlassen können, in welche sie aber zurückkehren, sobald die Intention erreicht ist. Die Leichtigkeit, mit der diese Haltungen aufgegeben werden können, scheidet sie von den Contracturstellungen; sie entfernen sich auch möglichst von der Contracturstellung der gemeinen Hemiplegie in ihrer Erscheinung: bei ihnen überwiegen Abduction, Extension und Supination, wie bei der letzteren Adduction, Beugung und Pronation. Ich habe diese wenig beschriebenen Stellungen „Zwangsstellungen“ genannt, die auffälligste derselben (I, VI, X, XI) habe ich als „Anbetestellung“ bezeichnet, nach einer gewissen Aehnlichkeit mit der Hal-

tung der vorderen Fusspaare bei der „Gottesanbeterin“ (Mantis religiosa). Man gewöhnt sich, in diesen Haltungen etwas für die Krankheitsform Pathognomonisches zu finden; man kann sich auch nicht enthalten, sie als ganz besonders unbrauchbar, unlogisch zu bezeichnen. Es sind gerade diejenigen Stellungen der einzelnen Abschnitte der Extremität gegen einander, welche einen zweckmässigen Gebrauch des ganzen Gliedes ausschliessen. An den Beinen vermisst man natürlich eine solche Mannigfaltigkeit der Haltung; sie liegen entweder in allen Gelenken starr extendirt oder sind an den Leib gezogen und in den Knieen gebeugt.

Von den 12 Kindern dieser Gruppe, deren Alter zwischen 9 Monaten und 10 Jahren variirt, kann nur eines gehen, das älteste (X), geht aber noch ungeschickt, mit gebeugten Knieen und nach vorne geneigtem Oberkörper. Von zwei anderen ist notirt, dass sie sitzen können; Fall VII, 3 Jahre alt, sitzt schlecht, d. h. mit gekrümmtem Rücken und hängendem Kopf, Fall XI, ein 9jähriges Mädchen, sitzt seit ihrem sechsten Jahre, kann aber der Stütze dabei nicht entbehren. Alle diese Kinder lassen sich aufstellen, wenn man sie unter den Armen unterstützt. Sie verhalten sich dabei in einer Weise, die in den Tabellen als charakteristisch bezeichnet ist, d. h. die Beine werden noch steifer als sie vorhin waren, die Oberschenkel werden überkreuzt oder dafür die Kniee an einander gepresst, die Fersen werden erhoben, so dass das Kind die ersten Momente auf den Zehenspitzen steht, und erst allmälig wird in einer Reihe von Fällen die Sohle auf den Boden aufgesetzt. Vielleicht bietet gerade dieses Verhalten beim Aufstelle einen der besten Unterschiede gegen die bilaterale Hemiplegie, denn wenn man nach dem Benehmen bei halbseitiger Lähmung urtheilen darf, müsste ein solches bilateral gelähmtes Kind nicht aufzustellen sein, d. h. es würde in den Knieen einknicken.

Aehnlich unbefriedigend zeigt sich bei den Fällen dieser Gruppe eine andere motorische Gehirnleistung, die Beherrschung der articulirten Sprache.

Von den 12 Fällen sind wenigstens acht im sprachfähigen Alter; von diesen acht spricht aber nur eines (IX) deutlich und reichlich, zwei andere (VII und XII) sprechen einige Worte: „Papa“, „Mama“, die übrigen sind motorisch sprachlos, wenngleich bei zweien bemerkt ist, dass sie die Sprache ihrer Umgebung verstehen.

Das zweite Moment, welches neben der Beeinträchtigung der Motilität die Aufmerksamkeit des Untersuchers auf sich zieht, ist der Zustand der Intelligenz bei diesen Kindern. Leider bietet die Beurthei-

lung derselben bei ein- oder mehrmaliger Vorstellung des Kindes grosse Schwierigkeiten. Man ist hier auf dreierlei angewiesen: auf die Angaben der Mütter, die bei leichten Fällen zu günstig aussagen, auf den Eindruck, den die Mimik des Kindes und sein Benehmen in der fremden Umgebung dem Untersucher macht, eine Methode, die leicht zu allzu ungünstiger Beurtheilung verführt, und auf das Verhalten des Kindes, wenn man seine Aufmerksamkeit durch Licht- und Schallreize erregt, ein Verfahren, welches natürlich zu keiner genaueren Kenntniss des Geisteszustandes führt. Je jünger das untersuchte Kind ist, desto weniger kann man auch über dessen Intelligenz und deren muthmassliche Entwickelung aussagen.

Wenn man nun aus leicht ersichtlichen Gründen in dem Grade der Intelligenzhemmung ein Maass für die Schwere des Falles sucht, so kann man bereits aus dieser ersten Gruppe ersehen, dass die beiden Hauptsymptome der allgemeinen Starre — Rigidität und Schwachsinn — keine proportionale Beziehung zu einander einhalten. Der einzige Fall, dessen Intelligenz und Sprachfähigkeit in dieser Gruppe ausser Frage steht, Fall IX, zeigt gleichzeitig den höchsten Grad von Starre, der hier verzeichnet ist. Wir werden dieses wichtige negative Ergebniss auch für spätere Erörterungen im Auge behalten.

Da wir gehört haben, welche Aetiologie *Little* den Fällen von allgemeiner Starre zusprach, wird es sich empfehlen, einen Blick auf die ätiologischen Rubriken dieser 12 Fälle zu werfen. *Little's* Aetiologie, die asphyktische Geburt, findet sich hier viermal (I, IV, V, XI) ein ähnliches, nämlich die protrahirte, wiewohl nicht asphyktische Geburt, wie sie beim ersten Kinde häufig ist — ein Moment, auf das, *Ross* aufmerksam gemacht hat — ferner noch in drei Fällen (III, VII, VIII). In vier anderen Fällen ist dagegen die Geburt ausdrücklich als leicht oder normal angegeben, und zu diesen Fällen gehören gerade die am schwersten betroffenen Kinder, die Mikrocephalin II und das 10jährige Kind XII, das als fast idiotisch bezeichnet ist. Wir werden so darauf aufmerksam, dass noch andere Aetiologien als die von *Little* angegebene Beschädigung bei der Geburt an der Production der allgemeinen Starre betheiligt sein mögen. Für diese schwersten Fälle II und XII muss man wohl intrauterin wirkende Ursachen annehmen; für den Fall VII, der ein Erstgeborenes betrifft, ist vielleicht der Icterus der Mutter vor und während der Geburt als Ursache intrauteriner Erkrankung zu beschuldigen. Eine andere solche Ursache wird in dem Falle VI mit normaler Geburt geltend gemacht, es wäre eine psychische Erschütterung, der die Mutter während der Gravidität ausgesetzt

war. Wir werden späterhin an einem grösseren Material die Frage prüfen, ob solche mütterliche Einflüsse als ätiologische Momente anzuerkennen sind.

Wenn wir so durch die ersten Erwägungen dazu geführt werden, unter den Fällen von allgemeiner Starre eigentliche Geburtslähmungen und congenitale Lähmungen zu unterscheiden, so wollen wir auch sofort bemerken, dass die übrigen Symptome des Krankheitsbildes zu einer solchen Scheidung vorläufig keinen Anlass geben.

Ehe wir diese Gruppe verlassen, verlohnt es sich, dem Vorkommen der Convulsionen einige Aufmerksamkeit zu schenken. Es fällt auf, dass hier, wo die Asphyxie als ätiologisches Moment so sehr hervortritt, Convulsionen nach der Geburt nicht häufiger sind. Gerade bei den unzweifelhaften Asphyxien sind Convulsionen ausdrücklich verneint. Sie finden sich „gleich nach der Geburt und durch Monate wiederholt“ bei Fall IX, jenem Kinde mit ungeschädigter Intelligenz, das leicht geboren wurde, ferner bei dem nicht asphyktisch, aber während eines Icterus der Mutter geborenen Kinde VII, nur in Fall V sind Convulsionen nach der raschen, mit Cyanose erfolgten Geburt angegeben, die sich aber seither (22 Monate) nicht wiederholt haben. Die Convulsionen in Fall VI (Schreck in der Schwangerschaft) mit $1^2/_3$ Jahren sind vielleicht Fieber-Initialerscheinungen; bei Fall III, bei dem zwei Monate nach der Aufnahme das Initialstadium eines Exanthems beobachtet wurde, ist diese Auffassung unzweifelhaft.

Von den anderen Symptomen des Krankheitsbildes hebe ich noch hervor die Häufigkeit abnormer Schädelformen und abnorm kleiner Schädel — Fall II ist als eine hochgradige Mikrocephalie zu bezeichnen — und die Seltenheit des Strabismus (Fall X). So sehr ich mich ferner bemüht habe, in diese Gruppe nur reine Fälle von allgemeiner Starre aufzunehmen, so konnte ich doch nicht vermeiden, dass einzelne Fälle Andeutungen von Charakteren zeigen, welche bei anderen Gruppen als Hauptcharaktere wiederkehren. So findet sich bei VI und XII grosse allgemeine Unruhe verzeichnet, die nur graduell von dem verschieden ist, was ich sonst als „allgemeine Chorea“ benannt habe.

Bei Fall VI würde sogar die Hervorhebung von Grimassen, welche sich in der linken Gesichtshälfte abspielen, dazu auffordern, den Fall als Combination von allgemeiner Starre mit Chorea zu bezeichnen. In den Fällen VIII, X und XI finden sich Andeutungen von Parese, stärkere Beeinträchtigung der willkürlichen Beweglichkeit auf einer Seite, was sonst zur Absonderung der Gruppe *G* verwerthet worden

ist. In Fall X und XI tritt die Rigidität auch so sehr gegen constant festgehaltene Zwangsstellungen zurück, dass der Eindruck dieser beiden Kinder sich ziemlich von dem sonstigen der allgemeinen Starre entfernt und sich dafür dem der bilateralen Hemiplegie annähert. Die Fälle bilden eben Reihen und auch die aufgestellten Zwischenformen lassen sich nicht scharf von den typischen Formen sondern.

Ich verfolge nun die Variationen des Bildes der allgemeinen Starre, und zwar gegen die milderen, abgeschwächten Formen hin. Das Symptom, dessen Variation ich dabei im Auge behalte, ist die Starre, richtiger die Motilitätsstörung. Da aber, wie wir gehört haben, die Intelligenzstörung der Motilitätsstörung nicht parallel läuft, kann es zutreffen, dass ein leichter Grad von allgemeiner Starre sich andererseits als ein schwerer Grad von Schwachsinn oder als Idiotie darstellt.

Von diesen abgeschwächten Formen umfasst Gruppe *B* zunächst diejenigen Fälle, in denen die Rigidität nicht constant ist, sondern nur beim Anlassen oder Aufstellen hervortritt (XIII und XV), oder ihrer Intensität nach sehr wechselt (XIV), oder überhaupt sehr gering ist (XVI). Im Uebrigen sind diese Fälle so wenig von denen der vorigen Gruppe verschieden, dass ich für alle weiteren Zwecke der statistischen Bearbeitung die Sonderung aufgeben werde. Es ist vielleicht interessant, zu bemerken, dass in den beiden Fällen von wechselnder und geringer Spannung die motorische Coordination für Sitzen, Gehen und Stehen in der That besser entwickelt ist, während die beiden Fälle mit latenter Starre sich hierin nicht besser benehmen als die Fälle der Gruppe *A*. Fall XVI, der ein 9jähriges Kind betrifft, welches eine verzögerte Entwickelung nach asphyktischer Geburt hinter sich hat, erst mit 5 Jahren zu sprechen begann, jetzt noch schlecht spricht und in allen seinen Bewegungen den Eindruck von Schwerfälligkeit macht, der *Little* den Vergleich mit einem „tardigrade animal" nahelegte, kann als ein gutes Beispiel von „abgelaufener allgemeiner Starre" aufgefasst werden.

Mehr Rechtfertigung wird die Aufstellung der Gruppe *C*, der „unbestimmten" Formen, bedürfen. Es sind dies idiotische oder hochgradig schwachsinnige Kinder mit verzögerter Entwickelung, die man in jeder Ambulanz viel häufiger findet als die Kinder mit gut kenntlicher allgemeiner Starre. Ich habe selbst eine sehr grosse Anzahl solcher Kinder gesehen und bedauere es jetzt, dass ich nur diese vier Fälle als Muster für die Sammlung verwerthet habe. Man kann sich natürlich fragen, mit welchem Rechte sich solche Fälle in einer Sammlung von cerebralen Diplegien finden, und ob denn die Con-

statirung des Schwachsinnes allein hinreicht, sie den anderen Fällen mit so charakteristischen motorischen Symptomen anzureihen. Die Antwort darauf wird lauten, dass zwar allerdings die Reihe der allgemeinen Starre an ihrem einen Ende in Schwachsinn ohne bemerkenswerthe motorische Symptome ausläuft, dass aber die Fälle dieser Gruppe ihre Zugehörigkeit zur allgemeinen Starre ausserdem durch ein ätiologisches Moment oder durch ein Rudiment der für die *Little*sche Krankheit charakteristischen Symptome bezeugen. Daneben gibt es andere Fälle von Idiotie, welche sicherlich nicht zur allgemeinen Starre zu rechnen sind, z. B. die cretinoide Form u. a.

So findet sich bei Fall XVII die *Little*'sche Aetiologie, asphyktische Geburt und noch gerade eine Andeutung von Schwerbeweglichkeit der Glieder. Dieselbe Andeutung findet sich auch bei Fall XX, wo für die Aetiologie eine mässig schwere primipare Geburt gegeben ist. Selbst diese beiden Momente fehlen noch in den zwei anderen Fällen, aber bei Fall XVIII erinnert das Sitzen und die Herstellung von Spitzfüssen beim Aufstellen an die allgemeine Starre, bei XIX findet sich neben der Idiotie nichts Anderes als constant eingehaltene Zwangsstellungen der Arme, wie sie bei der allgemeinen Starre vorkommen.

Das mag nun nicht sehr überzeugend wirken. Ich will aber durch die Aufstellung dieser Gruppe nur die Thatsache hervorheben, dass man in der Kinderklinik neben Fällen von Schwachsinn mit ausgesprochener allgemeiner Starre auch solche findet, in denen sich Schwachsinn mit einzelnen Stücken des Symptomcomplexes der allgemeinen Starre vereinigt.

Da der Schwachsinn und die verzögerte Hirnentwickelung eines der Hauptsymptome der allgemeinen Starre darstellt, da sich an dem einen Ende der Reihe deutliche allgemeine Starre ohne Schwachsinn vorfindet, wofür es an Beispielen nicht fehlt, so erscheint es nicht ungerechtfertigt, den Schwachsinn ohne deutliche allgemeine Starre an das andere Ende derselben Reihe zu stellen, wenn einzelne Züge des Falles die Verwandtschaft mit der allgemeinen Starre verrathen.

Wir betreten wieder sicheren Boden, wenn wir das Bild der *Little*'schen Krankheit nach einer anderen Richtung variiren und der Einschränkung folgen, welche die allgemeine Starre zu einer „paraplegischen“ macht.

In Gruppe *D* sind die Fälle zusammengestellt, die als Uebergänge von der einen zur anderen bezeichnet sind. Ich habe eingangs erwähnt, dass die Anerkennung der Zusammengehörigkeit der beiden

Gruppen mit auf der Existenz dieser Formen ruht. Die Zuthat, welche diese Fälle von den rein paraplegischen sondert, gestaltet sich bei jedem Kinde etwas anders: Bei Fall XXI findet sich die Steifigkeit ausser an den Beinen noch am Nacken, die Arme sind frei; bei Fall XXIII ist es der ungemein grosse Unterschied in der Intensität der Starre am Oberkörper einerseits und an den Beinen andererseits, welcher diesem Falle das paraplegische Gepräge gibt; bei den beiden anderen Fällen sind allerdings nur die Beine starr, die Arme aber sind zwar frei von Starre, aber nicht von den anderen Zuständen, welche in Gruppe *A* die Starre ersetzen konnten. Bei XXIV werden sie ziemlich constant in gewissen Zwangsstellungen ohne viel Muskelspannung gehalten, bei XXII besteht die Neigung zu mobile spasms (siehe „Klinische Studie") der Hände; sie werden abwechselnd geballt und verbleiben so durch längere Zeit, ein Phänomen, das man sonst häufiger an den Füssen zu sehen gewohnt ist. In allen übrigen Stücken sind diese Fälle offenbar den rein paraplegischen Formen anzuschliessen. Wir finden hier zum ersten Male die Aetiologie der Frühgeburt, die bei den Paraplegien im Vordergrunde steht (XXII und XXIII), und das ganze Bild zeigt bereits eine Milderung, wie sie der paraplegischen Starre im Gegensatze zur allgemeinen eigen ist.

Gruppe *E* umfasst dann die Fälle der vielbesprochenen paraplegischen Starre. Die kleine Sammlung (XXV—XXIX) zeigt zufällig mehr Mannigfaltigkeit der Formen, als man sonst bei paraplegischer Starre zu finden gewöhnt ist. Als reiner und typischer Fall wäre nur XXIX zu bezeichnen: ganz ungeschädigte Intelligenz, enorme Steifigkeit der Beine mit Reflexsteigerung, dabei die regelrechte Aetiologie der Frühgeburt. Dieser Fall wäre vor 10 Jahren von jedem Autor unbedenklich als Vorbild einer spastischen Spinalparalyse beschrieben worden. Die anderen Fälle machen ganz den Eindruck von gemilderter allgemeiner Starre. Ihre Aetiologie deutet auf leichte Verletzung bei der Geburt (XXV, erstes Kind, Geburt normal; XXVI, erstes Kind, Geburt protrahirt; XXVII, protrahirte Geburt). Störungen der Intelligenz sind in wechselnder Intensität vorhanden, die Verzögerung der cerebralen Coordinationsleistungen ist eine minder arge als bei der allgemeinen Starre. Convulsionen kommen unter den fünf Fällen zweimal vor, bei XXVI sehr bald nach der Geburt und im dritten Lebensjahre, bei XXVIII, dessen Aetiologie unbekannt ist, mit 6 Jahren im Verlaufe einer Pneumonie. Letztere kommen also vielleicht als Infectionsconvulsionen hier ausser Betracht.

Ich ändere nun die Richtung, nach welcher ich die Reihe der Krankheitsbilder von „allgemeiner Starre“ verfolge, und wende mich zu den schwereren Formen, die in den Gruppen *F, G, H* enthalten sind. Das Erschwerende ist hier das Hinzutreten einer mehr oder minder deutlichen halbseitigen Lähmung, welche am Arme ausgesprochener ist als am Beine und nicht selten auch eine Facialisparese einschliesst. Die Gruppen *F* und *G* bieten also den durchschnittlichen Eindruck einer Combination von Starre (allgemeiner in *G*, paraplegischer in *H*) und Hemiplégie; ein Arm wird wenig bewegt und in der Contracturstellung der gemeinen Hemiplegie gehalten, während die Beine sich nicht viel anders verhalten als bei den früheren Fällen; wenn das Kind aber gehfähig ist, bemerkt man, dass das dem gelähmten Arm gleichnamige Bein nachgezogen wird (XXXV). Die Unterscheidung beider Gruppen geschieht nur dadurch, dass bei Gruppe *F* (paraplegische Starre — Hemiplegie) der eine Arm ganz frei ausgeht, während er in Gruppe *G* an der allgemeinen Starre Antheil nimmt. Ich habe in der „Klinischen Studie“ angeführt, dass bei der cerebralen Hemiplegie das Bein der nicht gelähmten Seite häufig gleichfalls einen gewissen Grad von Starre und Reflexsteigerung zeigt. Dies ergäbe dann ein Bild, welches dem unserer Gruppe *F* ziemlich ähnlich ist. Wer die Unterscheidung machen will, der wird nachzusehen haben, ob an den Beinen Parese oder Starre überwiegt, insbesondere, ob sie beim Aufstellen die für die *Little*'sche Krankheit charakteristische Position annehmen. XXXI wäre ein solcher Fall, bei dem die Hemiplegie die paraplegische Starre in den Hintergrund drängt.

Im Ganzen schliessen sich die Fälle der Gruppe *F* doch der paraplegischen, die der Gruppe *G* der allgemeinen Starre an, so dass die Erschwerung der Motilitätsstörung durch die Hemiplegie in ihrer Bedeutung für das Krankheitsbild nicht überschätzt zu werden braucht. Von den drei Frühgeburten der beiden Gruppen fallen zwei (XXX und XXXI) in die Gruppe der Paraplegien, dagegen zeigt sich in den fünf Fällen der Gruppe *G* viermal die typische Aetiologie der asphyktischen oder sonst erschwerten Geburt. Wir werden auch für jede weitere statistische Bearbeitung Gruppe *F* mit der paraplegischen und Gruppe *G* mit der allgemeinen Starre vereinigen. Von Einzelheiten fällt uns auf, dass in diesen Gruppen *F* und *G*, welche unter acht Fällen siebenmal das ätiologische Moment der Asphyxie oder Frühgeburt (oder beide vereint, XXX, XXXIII) erkennen lassen, Convulsionen so selten verzeichnet sind. Der einzige Fall XXXVI, bei dem

nach der ersten Lebenswoche Convulsionen auftraten, die dann durch sechs Wochen anhielten, ist auch der einzige, bei dem die Geburt normal war und eine Aetiologie unbekannt ist.

Auch eine Erschwerung des Krankheitsbildes nach anderer Richtung bedingt das Hinzutreten der Lähmung zur Starre nicht. Die Intelligenz ist bei den Kindern dieser beiden Gruppen eher besser als bei der typischen allgemeinen Starre und die Entwickelung der motorischen Leistungen scheint wenigstens nicht stärker verzögert.

Wenn aber bei der allgemeinen Starre die Complication mit Lähmung auf beiden Seiten erfolgt, so ergeben sich Bilder, wie die der Fälle XXXVIII, XXXIX und XL (Gruppe *H*), die den Uebergang zur bilateralen Hemiplegie machen und, wenn die Lähmung beträchtlicher ist als die Starre, von ihr nicht mehr zu unterscheiden sind. Fall XXXVIII erinnert noch vorwiegend an allgemeine Starre: Thorax und Abdomen sind flach, wie gepresst, der Kopf sinkt auf die Brust und die Lähmung bezeugt sich an den Armen durch den stark spastisch-ataktischen Charakter der Handbewegungen, den man oft auch bei typischer allgemeiner Starre begegnet, an den Beinen aber durch weitgehende Einschränkung der willkürlichen Beweglichkeit. Fall XXXIX macht in weit höherem Grade den Eindruck der bilateralen Hemiplegie, da beide Arme in charakteristischer Contracturstellung verharren, dagegen verhalten sich die Beine des Kindes beim Aufstellen ganz wie bei allgemeiner und paraplegischer Starre. Beide Kinder sind Frühgeburten; wenn man sich aber an die Störungen erinnert, die sonst in Folge der Frühgeburt erübrigen, so muss man dem Verdachte Raum geben, dass die Frühgeburt hier nicht die Ursache der Abnormität ist, sondern dass vielmehr die abnorm angelegten Kinder auch zu früh geboren wurden. Auch Convulsionen, die, strenge genommen, nicht zum Bilde der Schädigung bei Frühgeburt gehören, sind bei diesen beiden Fällen vorgekommen und haben sich bei ihnen häufig wiederholt.

Fall XL erinnert uns gar nicht mehr an die allgemeine Starre, sondern muss als schwerer Fall von bilateraler Hemiplegie mit gewissen Besonderheiten gelten. Alle vier Extremitäten sind gelähmt, nur der linke Arm erfreut sich noch einer gewissen Beweglichkeit. Doch sind es nicht die gewöhnlichen Contracturstellungen, die man an den Extremitäten beobachtet, sondern eigenthümliche, für jedes Glied verschiedenartige Haltungen, die den Eindruck machen, als sollten die vier Extremitäten zu einer möglichst engen Verpackung zusammen-

gelegt werden (Fötalstellungen?)*). Auch der Verlauf dieses Falles ist ein anderer und steht in der ganzen Sammlung vereinzelt da. Die Geburt wird als normal bezeichnet, mit zwei Jahren brechen Convulsionen aus, als Zeichen des beginnenden oder erstarkenden Krankheitsprocesses, dann werden im Verlaufe der nächsten drei Jahre successive und allmälig die Arme und Beine ergriffen, wobei Convulsionen sich alle zwei bis drei Monate wiederholen. Also ein chronisch progressiver Verlauf mit Intelligenzabnahme und Fortdauer der Convulsionen, wie ihn *Richardière*[182]) (siehe „Klinische Studie") als charakteristisch für die Sclérose lobaire ansehen wollte.

Die in den letzten drei Gruppen enthaltenen choreatischen Formen habe ich zusammengestellt, je nachdem die Chorea das Bild beherrschte (Gruppe *I*), oder die Athetose ohne Starre (*K*), oder die Combination von Starre und Athetose in ihren verschiedenen Arten. Die Mannigfaltigkeit der hier möglichen Formen ist sehr gross und keineswegs durch die in der Sammlung enthaltenen Beispiele erschöpft. Auch muss ich hier jeden Fall für sich charakterisiren.

XLI betrifft ein Kind, das unmittelbar nach der normalen Geburt von Convulsionen befallen wurde, Strabismus convergens zeigt und im Alter von 5 Jahren als idiotisch bezeichnet werden darf; es zeigt ganz geringe Spannung an den Armen, an den Beinen aber unaufhörlichen Wechsel von weichen, in einander übergehenden Bewegungen, den man als Chorea bezeichnen kann. Daneben kommt es vor, dass die Füsse für einige Zeit Klumpfussstellung annehmen — mobile spasms —, wie ja das spastische Element bei den choreatischen Formen, die zu den Diplegien zu rechnen sind, niemals gänzlich fehlt. Die Chorea dieses Falles zieht besondere Aufmerksamkeit auf sich, weil sie auf den Unterkörper beschränkt ist; wo sie allgemein und leicht ist, übergeht sie in jenes Verhalten, das ich bei verschiedenen anderen Fällen als allgemeine Unruhe bezeichnet habe.

Fall XLIII zeigt diese Form der allgemeinen Unruhe, die man Chorea nennen darf, nur ist hier die Hypertonie an den Beinen, deren Endglieder wieder mobile Klumpfussstellungen annehmen, deutlicher. Fall XLII hat grosse Aehnlichkeit mit XLI, das Bewegungsübermaass betrifft wieder besonders die Beine, äussert sich aber an denselben durch jene gleichmässigen, fast rhythmischen Bewegungen, die man als athetotisch oder athetoid bezeichnet, so dass die vollständige Beschreibung dieses Falles lauten müsste: Allgemeine Chorea und Athetose

*) Einen Fall mit ähnlichen Zwangsstellungen bei einem Idioten hat z. B. *Mierzejewsky*[221]) beschrieben.

der Beine. Die Intelligenz dieser Kinder, die Entwickelung ihrer Hirnleistungen ist eine schlechte, bei allen dreien findet sich Strabismus, so dass der durchschnittliche Eindruck der Fälle dieser Gruppe doch merklich von dem der nächsten Gruppe, der bilateralen Athetosen, abweicht.

Diese Gruppe zeichnet sich dadurch aus, dass die spastischen Phänomene auf ein Minimum eingeschränkt sind. In Fall XLV werden sie durch das Ueberkreuzen der Schenkel beim Aufstellen, in Fall XLVI durch die Bildung von Hakenfüssen bei derselben Gelegenheit und mobilen Pes varus im Sitzen vertreten. Fall XLIV ist in jeder Hinsicht typisch für die bilaterale Athetose. Kein ätiologischer Anhaltspunkt (ausser dass das Kind viel kränklich war), normale Intelligenz und Entwickelung, Ausbleiben von Convulsionen und Athetose der Finger und Zehen, auf einer Seite stärker, die, nachdem das Kind 1½ Jahre alt war, bemerkt wurden.

Die Athetose der beiden anderen Fälle ist eine partielle, bei XLV nur an den Fingern, bei XLVI an beiden Füssen zu merken. In beiden Fällen sind ausserdem die Handbewegungen spastisch-ataktischer Natur, wie in dem Stadium der Erholung nach Hemiplegie (vgl. „Klinische Studie"). Das eine der Kinder ist auch asphyktisch geboren; bei dem anderen, dessen Mutter grosse Aufregungen während der Gravidität durchgemacht haben soll, sind Convulsionen verzeichnet.

Ganz besonders mannigfaltig sind die Formen, welche in der letzten Gruppe *H* als „spastische Chorea" zusammengefasst sind. Da ist XLVII, ein Kind, das zunächst den Eindruck der allgemeinen Chorea macht; es zeigt keine Starre, so lange es sitzt; die Starre ist aber blos latent und tritt an den Beinen hervor, wenn man das Kind aufstellt. Ausserdem wird der eine Arm schlechter bewegt. Also: Allgemeine Chorea mit latenter Starre und einer Spur von Hemiplegie. Fall XLVIII zeigt einen geringen Grad von Starre an beiden Beinen bei einer schweren, linksseitigen Lähmung; das nicht gelähmte Bein ist aber überdies athetotisch: Athetose und Hemiplegie. Wir erinnern uns dabei an die „Mischformen" aus der „Klinischen Studie", bei denen der Arm spastisch afficirt war, das Bein athetotisch oder umgekehrt. Eine interessante und für die gegenseitige Beziehung von Athetose und Starre wichtige Form zeigt Fall XLIX. Das Kind erinnert durchaus an das Bild der allgemeinen Starre. Es ist eine Frühgeburt, spricht noch nicht mit 2¾ Jahren, bei ziemlich erhaltener Intelligenz, steht mit vorgebeugtem Oberkörper, geht breit und ungeschickt, Nacken und Arme zeigen einen wechselnden, aber deutlichen Grad

von Starre, nur an den Beinen, woselbst die Starre am stärksten sein sollte, findet man sie sehr geringfügig und dafür spielen beide Füsse in ruheloser Athetose. Die Athetose ersetzt hier die Starre an den Beinen*). Fall L, gleichfalls Frühgeburt, ist eigentlich eine paraplegische Starre; die Beine sind in wechselndem Grade hypertomisch, ausserdem aber choreatisch; wir dürfen annehmen, dass hier an der unteren Körperhälfte Starre und choreatische Unruhe einander in der Zeit ablösen.

Fall LI ist vielleicht der complicirteste der ganzen Sammlung. Allgemeine Starre und allgemeine Chorea bestehen hier, jedes deutlich ausgeprägt, neben einander, überdies besteht eine Hemiparese, welche nach der hier genau vorliegenden Anamnese nur eine primär choreatische genannt werden kann. Abermals die Combination einer allgemeinen Chorea mit einer diesmal spastischen Hemiplegie bietet Fall LII: die Starre ist hiebei durch das Verhalten beim Aufstellen bezeugt.

Fall LIII endlich, den ich als Anhang beigefügt habe, betrifft ein schwachsinniges Kind mit Strabismus und guter Motilität, bei dem die Eltern Athetose der Finger und Zehen bemerkten, die uns bei der Vorstellung entgangen ist; also, wenn man den Angaben der Eltern Glauben schenkt, eine bilaterale Athetose.

Werfen wir noch einen Rückblick auf die Aetiologie der choreatischen Fälle, so finden wir etwa in der Hälfte der Anzahl eine Aetiologie wie bei der allgemeinen Starre: Frühgeburt, asphyktische und protrahirte Geburt.

Ich hätte eine Eintheilung dieser Formen vorgezogen, je nachdem die choreatischen Erscheinungen primär oder im Ablaufe einer Lähmung aufgetreten sind, aber die anamnestischen Daten gestatteten diese Entscheidung nicht.

---

*) Analoge Fälle bei *Audry*[184]).

V.

Specielle Analyse der einzelnen Symptome.

Ich übergehe eine Reihe von Punkten, deren Bearbeitung bei den cerebralen Diplegien keine Ausbeute verspricht, die Fragen nach dem bevorzugten Geschlecht, der Körperseite, dem allgemeinen Gesundheitszustand, und wende mich sofort zur Behandlung der Aetiologie. In Betreff der Heredität bemerke ich wieder, wie in der „Klinischen Studie", dass das Material unserer Ambulanzen in Wien die ungünstigsten Bedingungen für eine Forschung nach hereditärer Belastung bietet. Was über hereditäre Einflüsse und familiäres Vorkommen sonst in der Literatur gefunden wird, will ich an anderer Stelle zusammentragen. Die Rubrik „Alter bei der Erkrankung", die bei den cerebralen Hemiplegien eine so grosse Rolle spielt, fällt bei den Diplegien nahezu aus. Dafür handelt es sich hier um die Frage, nach welchen Kennzeichen eine solche Affection als angeboren, bei der Geburt erworben oder extrauterin erworben anzusehen ist. Mit der Erledigung dieser Frage können wir uns erst später befassen.

a) Aetiologie.

Als „Aetiologie" sind in der tabellarischen Zusammenstellung meiner 53 Fälle verschiedene Momente angeführt. Einige davon sind „pränatal", beziehen sich auf den Zustand der Mutter während der Gravidität, als: Trauma, Krankheit, psychisches Trauma; die nächste Gruppe bezieht sich auf den Geburtsact selbst: Zwillingsgeburt, Frühgeburt, asphyktische Geburt, protrahirte Geburt beim ersten Kind; eine dritte Reihe von Momenten würde extrauterine Erkrankung, Schreck und Trauma enthalten; dieselbe ist aber in meiner Sammlung durch kein Beispiel vertreten. Alle diese Momente werden auch von den anderen Autoren über Kinderlähmung in Betracht gezogen; ich habe mich aber entschlossen, eine neue ätiologische Rubrik hinzuzufügen, nachdem es mir aufgefallen ist, dass die Kinder mit cere-

bralen Diplegien relativ häufig die letzten Stellen in einer Generationsreihe einnehmen, als siebente, neunte Kinder geboren worden sind.

Natürlich kommt es auch vor, dass bei einem Falle gleichzeitig mehrere solcher Momente concurriren, und zwar einerseits Momente aus verschiedenen Reihen, z. B.: Trauma der Mutter — Frühgeburt, Erkrankung der Mutter — Asphyxie, und andererseits Momente, die derselben Reihe angehören: Frühgeburt und Asphyxie. Da dieses Zusammentreffen nicht jedesmal ein zufälliges sein muss, verdient es Beachtung.

Ich werde in diesem Abschnitt zunächst annehmen, die angeführten Momente seien die wirklichen ätiologischen Factoren der cerebralen Diplegie und auf Grund einer solchen später zu prüfenden Annahme untersuchen, welche Eigenthümlichkeiten des Krankheitsbildes eine constante Beziehung zu den einzelnen ätiologischen Momenten erkennen lassen.

Ich finde nun unter den 53 Fällen 3mal keine Angabe über ätiologische Verhältnisse, 33mal irgend eines oder mehrere dieser Momente angegeben und 17mal die Einwirkung eines solchen Momentes ausdrücklich in Abrede gestellt. Also sind etwa zwei Drittel meiner cerebralen Diplegien mit Aetiologie versehen, ein Drittel ohne eine solche. Bei den cerebralen Hemiplegien gestaltete sich dieses Verhältniss umgekehrt: ein Drittel mit Aetiologie, gegen zwei Drittel ohne (vgl. „Klinische Studie“, S. 62). Diese Differenz wird später ihre Erklärung finden.

Ich hätte mit Leichtigkeit die Zahl der Fälle ohne Aetiologie noch verringern können. Ich habe nämlich die Angabe „erstes Kind“ nur dann positiv im Sinne eines ätiologischen Momentes angenommen, wenn ich dazu bemerkt fand: schwere oder protrahirte Geburt; denn es ist doch klar, dass das Moment der Erstgeburt nicht so bestimmt als Erkrankungsgrund angesehen werden kann wie eines der anderen allgemein anerkannten. Ferner habe ich Fälle, bei denen in der Rubrik „Aetiologie“ nichts Anderes vermerkt stand als „spätes Kind“, zu den Fällen ohne Aetiologie gerechnet. „Spätes Kind“ ist nämlich offenbar ein pränatal wirksames Moment von derselben Art, wie ich es bei den Fällen „ohne Aetiologie“ annehmen muss. Da die grösste Anzahl meiner Fälle ätiologische Factoren aufweist, die bei der Geburt zur Wirkung gelangen, so fällt meine Discussion der Aetiologie eigentlich mit einer Discussion der bei der Geburt wirkenden Ursachen zusammen und die Scheidung zwischen Fällen „mit“ und „ohne Aetio-

logie“ deckt sich nahezu mit der Gegenüberstellung der bei der Geburt erworbenen und der congenital bestimmten Diplegien.

Man könnte nun den Anspruch erheben, die Zahl der Fälle „ohne Aetiologie“ sei noch weiter zu verringern. Bei vielen dieser Fälle findet sich nämlich die Angabe, im Alter von einigen Monaten bis zu 2 Jahren seien Convulsionen aufgetreten und hätten sich auch nach gewissen Zeiträumen wiederholt. Diese Convulsionen seien entweder selbst die Ursache der Diplegie oder sie bezeichneten doch das Einsetzen eines Krankheitsprocesses, der als Aetiologie zu würdigen sei. Wer diesen beiden Gesichtspunkten Rechnung trägt, wird in meiner Sammlung nur wenig Fälle „ohne Aetiologie“ übrig behalten.

Es ist nun möglich, dass in manchen meiner Fälle Convulsionen den Beginn eines — also von aussen eingedrungenen — Krankheitsprocesses in dem bis dahin gesunden Gehirn bedeuten, ähnlich wie es für viele Fälle von cerebraler Hemiplegie als unzweifelhaft gilt. Ich muss also zugestehen, dass unter den Fällen „ohne Aetiologie“ sich solche befinden, die auf Erkrankung in den ersten Lebensjahren zurückgehen. Da ich aber die Natur dieser Erkrankung nicht kenne, muss ich diese Fälle in ihrer Kategorie belassen. „Ohne Aetiologie“ will ja nichts Anderes sagen, als „ohne“ bekannt gewordene Aetiologie; an dem Vorhandensein ausreichender ätiologischer Momente auch für diese Fälle zweifelt ja ohnedies Niemand. Bei den cerebralen Hemiplegien sind wir, *Rie* und ich, nicht anders verfahren. Wo die Natur der mit Convulsionen einsetzenden Gehirnerkrankung unbekannt blieb, haben wir den Fall zu der Gruppe „ohne Aetiologie“ gestellt.

Ich werde mich aber dagegen sträuben, jeden Fall, in dem ich eine solche Anamnese von Convulsionen im dritten oder fünften Monat begegne, darum für einen Fall von erworbener Lähmung zu halten. Mit Bezug auf Ausführungen in der „Klinischen Studie“ wiederhole ich hier, dass ein solcher Fall ebensowohl ein congenitaler sein kann, bei dem der Krankheitsprocess erst nach mehreren Monaten extrauteriner Existenz so weit erstarkt ist, um sich durch Convulsionen und andere Symptome zu äussern. Wir kennen ja mehrere entschieden mitgeborene Nervenkrankheiten, die selbst in den ersten Lebensjahren nicht manifest werden: die *Friedreich*'sche Ataxie, die Myotonia congenita; wir dürfen ja an eine Luës hereditaria denken, wenn das Kind nicht unmittelbar nach der Geburt, sondern erst Monate später die ersten luëtischen Symptome zeigt. (*Kassowitz,* „Die Vererbung der Syphilis“.)

Ich lehne es ferner mit Entschiedenheit ab, die Convulsionen selbst als eine Aetiologie der cerebralen Lähmung gelten zu lassen. Indem ich diese Ablehnung bereits in der „Klinischen Studie" aussprach, habe ich mich in Gegensatz zu *Osler* und *Sachs* (um nur die Neueren zu nennen) gebracht und *Sachs*[199]) hat in einer späteren Darstellung der cerebralen Kinderlähmung seinen Standpunkt zu vertheidigen gesucht. Er konnte sich dabei auf eine seither veröffentlichte Beobachtung von *Ashby*[225]) in Manchester stützen, die den Titel führt: „Convulsions as a cause of cerebral haemorrhage in early life" und einen Sectionsbefund enthält.

Indess auch Sectionsbefunde bedürfen der Deutung. Der Fall *Ashby's* betrifft einen 12jährigen Knaben, der nach etwas erschwerter Geburt bis zu 2 Jahren gesund war und sich normal entwickelte. Um diese Lebenszeit bekam er einen ersten epileptischen Anfall, der von den Eltern darauf zurückgeführt wurde, dass er eine halbe Stunde vorher „some crust of apple-pie" gegessen hatte. Zwei Wochen später ein zweiter, vorwiegend rechtsseitiger Anfall, nach welchem sich eine rechtsseitige Lähmung einstellte. Er hatte von da an ungefähr zwei Anfälle wöchentlich, bis zum Alter von 10 Jahren, die gewöhnlich mit Zuckungen im rechten Daumen begannen. Als ihn *Ashby* 12 Jahre alt sah, war die Hemiplegie in Besserung begriffen, das Kind litt aber an Tuberculose, der es bald darauf erlag. Bei der Autopsie fand sich eine grössere Cyste in der weissen Substanz zwischen Corpus striatum und *Rolando*'scher Spalte (auf dem Horizontalschnitt) links und mehrere kleinere Cysten rechts wie links in der weissen Substanz verstreut. Keine Sklerose der Hirnoberfläche, keine absteigende Degeneration des Rückenmarkes. Mikroskopische Untersuchung wurde nicht angestellt.

Es ist wahrscheinlich, sagt nun *Ashby*, dass im Alter von 2 Jahren bei diesem Kinde eine multiple Hämorrhagie stattgefunden hat, und dass eine der Hämorrhagien, wahrscheinlich die grössere, zuerst angeführte, die Ursache der Lähmung wurde. Er fährt fort: „Es scheint unzweifelhaft, dass die initialen Convulsionen die Ursache und nicht die Folge der multiplen Hämorrhagien waren." Man erwartet nun die Gründe für diese Behauptung. Es folgt aber nur der Satz: „Es ist kaum denkbar, dass diese multiplen Hämorrhagien durch eine Thrombose, Embolie oder Arteritis verursacht sein sollten: sie müssen vielmehr (they must presumably) der Effect einer plötzlichen Anfüllung der Venen in Folge von Asphyxie sein, wie sie im Anfall durch den Krampf der Athemmuskeln zu Stande kommt." Ich hoffe, Niemand

wird sich durch diese einen Beweis vertretende Mittheilung befriedigt finden. Vielmehr wird es naheliegen, anzunehmen, dass die multiplen Hämorrhagien dieses Falles, wie die anderer Fälle, ihre Ursache in einer der unbekannten Gefässerkrankungen des kindlichen Alters hatten, von denen *Sachs* selbst klagte, sie seien so wenig studirt.

Wenn aber die Hämorrhagien von den Convulsionen kamen, woher kamen die Convulsionen? Darauf gibt *Ashby* die bereite Antwort: „If my hypothesis concerning this case is correct, there was a series of reflex convulsions; due to some gastric disorder or dental irritation . . .“ Schon in den einleitenden Sätzen von *Ashby's* Arbeit war davon die Rede, dass ein Kind von stundenlangen Convulsionen befallen wird, „while cutting a tooth or in consequence of an indigestible meal“. Also um die Herkunft der Convulsionen braucht man keine Sorge zu tragen, es sind Reflexconvulsionen von den Zähnen oder von einer schweren Mahlzeit.

Ich darf sagen, die Zahnconvulsionen sind von *Kassowitz* in dessen „Vorlesungen über die Kinderkrankheiten im Alter der Zahnung“ (diese Beiträge N. F. 1) mit der diesem Autor eigenen Ueberlegenheit einer meisterlichen Logik als ein Stück angeerbten medicinischen Aberglaubens blossgestellt worden. Wo man sonst für ein krankhaftes Symptom Fieber, Diarrhoe, Schmerzen, die Ursache in dem nicht vorhandenen „Zahnreiz“ suchte, da weist nach *Kassowitz* die unbefangene Beobachtung einen krankhaften Process nach, von dem sich diese Symptome in verständlicher Weise ableiten, eine Angina, einen Darmkatarrh in Folge unzweckmässiger Ernährung u. dgl. Wenn uns also für solche Convulsionen die Autopsie die organische Krankheitsursache nachweist, da werden wir uns gerne davor hüten, diese Veränderungen umgekehrt von den Convulsionen abzuleiten.

Ich denke, es wird mit den Convulsionen von einer schwer verdaulichen Mahlzeit nicht anders stehen. Ich verstehe wohl, dass dies die Aetiologie der Eltern war, wundere mich aber, dass *Ashby* sie zu der seinigen machen konnte. Convulsionen sind bei Kindern seltener als der Genuss von „apple-pie crust“ und anderen schwer verdaulichen Dingen. Ein Kind, das von dem Genuss solcher Speisen Convulsionen bekommt, weicht in seinem Verhalten so sehr von anderen Kindern ab, dass die besondere Beschaffenheit seines Gehirnes und nicht die Wirkung der Speise das Interessante des Vorfalles wird. Es ist geradezu eine unheimliche Vorstellung, dass ein Kind in Folge einer nicht an einen unrechten Ort, sondern in den Magen gelangten Mehlspeise Convulsionen, in Folge dieser Hirnhämorrhagien und Lähmungen

bekommen und für sein Leben siech werden kann. Hoffentlich ist es ein Ammenmärchen ohne wissenschaftliche Begründung.

Es ist zu bemerken, die Vorstellung, die der Theorie von den Magenconvulsionen zu Grunde liegt, ist nicht die einer toxischen Wirkung, sondern die einer Entladung des Reflexes auf die sensible Reizung, vielleicht Dehnung der Magenwand. Wer sich in der Beobachtung neuropathologischer Thatsachen zu der Anschauung durchgekämpft hat, dass „functionelle“ und organische Dinge hier meist recht fein säuberlich getrennt bleiben, wird gegen die von *Ashby* hergestellte Verkettung Einspruch erheben.

Ich will hier einer geheimen Ketzerei Ausdruck geben; ich glaube überhaupt nicht viel an Reflexepilepsie, d. h. an periodische, bleibende reflectorische Convulsionen, insoferne sie nicht der Hysterie angehören, deren stärkste Krämpfe bekanntlich niemals multiple Hämorrhagien zurücklassen. Doch ich kehre zu *Ashby's* Beobachtung zurück.

„Die Convulsionen begannen im rechten Daumen, was darauf hindeutet, dass die Cyste unter dem Armcentrum die erregende Ursache der Convulsionen war. Wenn dies richtig ist, so meine ich, haben die Reflexconvulsionen die hämorrhagischen Cysten im Gehirn erzeugt und die Anwesenheit dieser nun wieder ihrerseits die epileptiformen Anfälle hervorgerufen.“

Also alle folgenden epileptischen Anfälle (zwei in der Woche durch acht Jahre = 832) waren nicht mehr im Stande, Blutungen zu erzeugen, nur der erste oder die beiden ersten waren dies im Stande. Man fragt sich vergebens, welchem Umstand sie dies verdanken, man hört nur, dass der zweite Anfall (zwei Wochen nach der Mehlspeise) besonders heftig war. Wenn diese Bevorzugung der ersten Convulsionen daher rührt, dass im Alter von 2 Jahren die Gefässwände weniger resistent sind als später, so müsste man einen ähnlichen Effect auch bei anderen Convulsionen des zartesten Alters erwarten. Oder es bestand in *Ashby's* Falle eine besondere Zerreissbarkeit der Gefässwände, dann will ich in dieser die Krankheitsursache sehen und kann selbst der zweifelhaften Gelegenheitsursache der Reflexconvulsionen entbehren.

Ich glaube, der Fall *Ashby's* erledigt sich auf diese Weise ohne Schwierigkeiten, er bleibt ein werthvoller Beitrag zur pathologischen Anatomie der cerebralen Kinderlähmung, beweist aber nicht im Geringsten, dass Convulsionen unbekannter Herkunft die Ursache von Hirnlähmungen werden können. Er kommt nicht in Betracht gegen das Argument der „Klinischen Studie“, dass erwachsene Epileptiker

Hunderte der schwersten Unfallsserien durchmachen können, ohne je eine Lähmung zu acquiriren, wenn sie dieselbe nicht aus der Kindheit mitgebracht haben. Er weist aber darauf hin, dass der Lehre, Convulsionen seien die Ursache von Lähmungen, Anschauungen zu Grunde liegen, welche die heutige Medicin zu überwinden beginnt*).

Ich wende mich nach dieser Abschweifung wieder zur Aetiologie und den an die Erörterung derselben geknüpften Fragen. Die erste derselben lautet, ob ein Zusammenhang zwischen der Krankheitsform (dem Typus) und den einzelnen ätiologischen Momenten festzustellen ist. Die nachstehende Tabelle, mit deren Hilfe diese Frage beantwortet werden soll, nimmt gleichzeitig Rücksicht auf frühe Convulsionen (bis zum dritten Monat), auf deren Wiederholung und auf später auftretende Convulsionen. Ferner auf das interessante Symptom des Strabismus. Die Zahlen jener Fälle, bei welchen mehr als ein ätiologisches Moment angegeben ist, sind unterstrichen, die Rubriken „spätes Kind“ (siebentes oder späteres) und „erstes Kind“ sind ausgefüllt, aber nicht als ätiologisch bedeutsam anerkannt, die Fälle mit mangelnder Anamnese finden sich durch Klammern ausgezeichnet unter der Rubrik „Keine Aetiologie“.

*) Ich möchte nicht in den Verdacht kommen, als wollte ich durch diese Bemerkungen auch den Werth der vortrefflichen Beiträge *Sachs'* herabsetzen, weil dieser Autor unserer „Klinischen Studie“ eine vielfach kleinliche Kritik hat zutheil werden lassen, welche überdies durch ihre Unterbringung in einem Vortrage der *Volkmann*'schen Sammlung auf allgemeine Verbreitung rechnen darf. Ich halte mich für berechtigt, mich hier und an anderer Stelle dieser Arbeit gegen *Sachs* zur Wehre zu setzen, bemerke aber dabei, dass ich fast in allen Hauptpunkten des Problems einer Meinung mit ihm bin. Ich will auch gerne annehmen, dass hie und da einmal die Lähmung durch die Convulsionen zu Stande gebracht wird, wenn man diesen Hergang wahrscheinlich machen kann. Dieser Streitpunkt ist ein untergeordneter. Ein wesentlicher Unterschied ist aber, ob Jemand überhaupt die Epilepsie als Zeichen eines organischen Hirnprocesses auffasst, wie ich es hier thue und wie es auch *Sachs* nach verschiedenen seiner Aeusserungen zu thun scheint; dann liegt es nahe, Epilepsie und Lähmung zumeist als beigeordnete Symptome desselben Processes aufzufassen, weil ja nicht daran zu zweifeln ist, dass dieser Process auch ohne Mitwirkung der Convulsionen die Lähmung erzeugen kann; oder ob Jemand an der Vorstellung festhält, dass die Epilepsie eine Neurose ist oder sein kann, d. h. in der rein functionellen Neigung besteht, motorische Entladungen, die aus irgend einer Ursache einmal aufgetreten sind, periodisch zu wiederholen. Auf diese tiefer greifende Differenz weist der Gedankengang in *Ashby's* Arbeit hin. Ich habe versucht zu zeigen, dass eine solche Auffassung Voraussetzungen nicht entbehren kann, die nach *Kassowitz* zum medicinischen Aberglauben gehören.

Tabelle A.

		Aetiologie									Convulsionen			Strabismus
		Keine	Mütterlich		Kind		Frühgeburt	Abnorme Geburt		Extrauterine Erkrankung	früh bis 3 Monat	spät	wiederholt	
			Psych.	Krankh., Trauma	spätes	erstes		protrahirte oder schwere	asphyktische					
A.	Allgemeine Starre	2, 9, 12 (10)	6	4, 7	1, 6, 9	3, 7	—	3, 8	1, 4, 5, 11	(10)	5, 9	2, 6 (7)	2, 7, 9	2, 10
B.	Leichtere allgemeine Starre	13, 15	—	(14)	—	—	—	—	14, 16	—	13, 14, 15	—	13, 14, 15	13, 14
C.	Unbestimmte Formen	18 (19)	—	—		20	—	20	17	—	18	19	19	18
G.	+ Hemiplegie	36	—	—	—	33, 34	33	33, 34	35, 37	—	36	33	36	33
H.	Uebergänge zur bilateralen Hemiplegie	40	—	(38) (39)	39	—	38, 39	—	—	—	38	39, 40	38, 40	38, 40
D.	Uebergänge zur paraplegisch. Starre	21, 24	—	—	24	—	22, 23	—	—	—	—	—	—	21
E.	Reine paraplegische Starre	25 (28)	—	—	—	25, 26	29	26, 27	—	—	26	—	26	26, 27
F.	+ Hemiplegie	—	—	30	31	—	30, 31	—	30, 32	—	—	—	—	31
	+ Chorea (Athetose)	—	—	—	—	—	50	—	—	—	—	—	—	—
I.	Allgem. Chorea	41, 42	—	—	—	—	43	—	—	—	41	42	41	41, 42, 43
K.	Bilaterale Athetose	44	46	—	—	45, 46	—	—	45	(44)	—	46	46	—
L.	Spastische Chorea (Athetose)	47, 48, 51	—	—	47 49	48, 53	49	53	52	—	(47) 49	51	49, 41	53

Erörtern wir diese Tabelle nach den Krankheitsformen, so ergibt sich:

1. Allgemeine Starre = 28 Fälle, davon 2 unbekannt = 26 Fälle (*A*, *B*, *C*, *G*, *H*)

mütterliche Ursachen (allein) . .	2	Fälle
Frühgeburt	2	„
Asphyxie, protrahirte Geburt . .	13	„
Frühgeburt und Asphyxie	1	Fall
keine Aetiologie	8	Fälle
	26	Fälle.

In der Aetiologie der allgemeinen Starre und ihrer Varietäten nimmt also die abnorm erschwerte Geburt weitaus die erste Stelle ein; sie findet sich bei der Hälfte der Fälle. Die Fälle ohne Aetiologie betragen hier weniger als ein Drittel ($^8/_{26}$).

2. Paraplegische Starre = 13 Fälle, davon 1 unbekannt = 12 Fälle (*D*, *E*, *F* und 1 Fall von L)

mütterliche Ursachen	—	Fall
Frühgeburt	5	Fälle
Asphyxie etc.	3	„
Frühgeburt und Asphyxie	1	Fall
keine Aetiologie	3	Fälle
	12	Fälle.

In der Aetiologie der paraplegischen Formen nimmt dagegen das Moment der Frühgeburt die erste Stelle ein; es findet sich wieder in der Hälfte der Fälle. Ohne Aetiologie sind hier nur 3 Fälle = $^1/_4$.

3. Choreatische Formen = 12 Fälle (*I*, *K*, *L*)

mütterliche Ursachen	1	Fall
Frühgeburt	2	Fälle
Asphyxie	3	„
keine Aetiologie	6	„
	12	Fälle.

In der Gruppe der choreatischen Formen prävaliren dagegen die Fälle ohne Aetiologie, die hier wiederum die Hälfte der Gesammtzahl ausmachen.

Ich verkenne natürlich keineswegs, dass alle diese Zahlen zu klein sind, um den auf sie gestützten Ergebnissen massgebenden Werth zu verleihen, und werde sogleich berichten, welchen Weg ich

eingeschlagen habe, um sie auf ihre Verlässlichkeit zu prüfen. Auch habe ich mich gehütet, das kleine Material für diese statistische Bearbeitung allzu viel zu zerplittern. Ich meine aber, es wird nicht ohne Interesse sein, den umgekehrten Weg zu gehen und sich zu fragen, wie sich die einzelnen ätiologischen Momente auf die Krankheitsformen vertheilen.

a) Mütterliche Ursachen.

Psychische Affection der Mutter während der Gravidität findet sich als einziges ätiologisches Moment in 2 Fällen, 1 allgemeinen Starre und 1 bilateralen Athetose.

Trauma oder häufiger Krankheit der Mutter in 1 Falle als alleinige Ursache (Ikterus: Fall VII), in 2 (vielleicht in 5) Fällen neben anderen Momenten.

Alle diese Fälle sind als allgemeine Starre zu bezeichnen, bis auf einen, der eine mit Lähmung complicirte paraplegische Starre ist. Das concurrirende Moment ist in dem letzteren Falle Frühgeburt, in den anderen abnorm erschwerte Geburt. Man könnte demnach geneigt sein, der Erkrankung der Mutter blos einen indirecten ätiologischen Einfluss zuzugestehen, etwa in der Art, dass sie die Chancen der normalen Geburt verschlechtert.

b) Frühgeburt findet sich 11mal angegeben, und zwar:

bei allgemeiner Starre	3mal
„ paraplegischer Starre	6mal
„ Chorea	2mal
	11mal

Mehr als die Hälfte der Frühgeburten fällt also auf die paraplegischen Formen. Indess ist nicht zu vernachlässigen, dass die hier angeführten drei Fälle von allgemeiner Starre gerade den schwersten Formen entsprechen, bei denen die Lähmung am wenigsten zu verkennen ist. Wenn wir dieses Verhältniss bei weiterem Eindringen als thatsächlich bestätigen sollten, würde es uns eine gewisse, später zu erwähnende Deutung der Frühgeburt nahe legen.

c) Asphyxie oder erschwerte Geburt findet sich in 21 Fällen:

allgemeine Starre	14 Fälle
paraplegische Starre . . .	4 „
Chorea	3 „
	21 Fälle.

Da die allgemeine Starre, welche hier zwei Drittel der Asphyxien für sich in Anspruch nimmt, von der Gesammtzahl der Fälle nur die Hälfte betrifft, so ergibt sich auch hier wieder die vorhin erkannte Beziehung zwischen dem Moment der erschwerten Geburt und dem Typus der allgemeinen Starre.

Von extrauteriner Erkrankung findet sich in der Sammlung kein sicherer Fall.

Von 11 Fällen (fast ein Fünftel) ist angeführt, dass sie erste Kinder betreffen. Aber nur 2mal fehlt dabei jedes andere ätiologische Moment (XXV und XLVIII), in den anderen Fällen sind solche Momente, deren ätiologische Bedeutung besser sichergestellt ist, vorhanden, und zwar sind es 2mal mütterliche Ursachen, die aus begreiflichen Gründen bei einer ersten Schwangerschaft leichter bedeutsam werden können als bei einer späteren, in den übrigen Fällen protrahirte und asphyktische Geburt. Die Bedeutung der Erstgeburt für die allgemeine Starre, die *Gowers*[61]) zuerst erkannt hat, liegt ja zumeist darin, dass sie in Folge der Enge der mütterlichen Wege das Zustandekommen einer protrahirten Geburt und einer asphyktischen Geburt erleichtert. Die 11 Fälle von Erstgeburt sind folgender Art über die Haupttypen der cerebralen Diplegien vertheilt:

allgemeine Starre	5 Fälle
paraplegische Starre	2 „
Chorea	4 „
	11 Fälle,

also vielleicht bei den choreatischen Formen gehäufter, als man erwarten sollte.

In 8 Fällen ($^{8}/_{53}$) konnte man das erkrankte Kind als ein spätes in der Generationsreihe bezeichnen. Es handelte sich um siebente bis elfte Kinder. In 3 dieser Fälle findet sich kein anderes ätiologisches Moment, in 2 anderen Frühgeburt und nur in 2 abnorm erschwerte Geburt. Dies wird verständlich, wenn man bedenkt, dass so spät geborene Kinder im Gegensatz zu den erstgeborenen günstigere Geburtsbedingungen vorfinden, und dass viele schwer gebärende Mütter überhaupt nicht zu einer so hohen Generationszahl gelangen. Es drängt sich aber hier eine andere Erwägung auf, in der die ätiologische Bedeutung dieses Momentes gelegen sein dürfte. Man hat Grund, anzunehmen, dass in vielen Ehen mit dem Alter der Ehegatten, der Erschöpfung des mütterlichen Organismus und vielleicht noch aus anderen Gründen die letzten Früchte der Generationsreihen ungünstigen intrauterinen Lebens- und Entwicke-

lungsbedingungen begegnen. So hat der Familienarzt häufig Gelegenheit, zu beobachten, dass eine Generation, die mit rechtzeitig geborenen und gesunden Kindern beginnt, nach vier bis sieben Früchten mit mehreren Abortus oder todtgeborenen Kindern ausläuft. Auch die Frühgeburten unter unseren Fällen könnten demnach eine andere Deutung erfahren; die Frühgeburt wäre nicht als die Ursache der Diplegie, sondern als eine Nebenwirkung der speciellen Degeneration aufzufassen, auf welche die congenital bedingte Diplegie zurückzuführen ist. Ich habe der Frage, ob späte Kinder eher frühzeitig und abnorm geboren werden als andere, keine weitere Aufmerksamkeit geschenkt. Ich meine aber, diese Verhältnisse müssten auch bei anderen Autoren mehrfach Beachtung gefunden haben; so z. B. finde ich bei *Richardson*[241]), der einen Fall von allgemeiner Starre nach normaler Geburt mittheilt, welcher ein neuntes Kind betraf, die Bemerkung, dass in dieser Familie „a progressive failure" der Generationsthätigkeit zu constatiren sei. Der normalen Geburt dieses Kindes waren mehrere schwere Entbindungen vorhergegangen.

Im Anschluss an diese Erörterung, welche nochmals darauf hinweist, dass ein Theil der cerebralen Diplegien auf congenitale Ursachen zu beziehen ist, muss ich auch des Momentes der familiären Kindersterblichkeit gedenken, das natürlich sofort den Verdacht einer latenten Kachexie bei den Eltern wachruft. Die Kindersterblichkeit findet sich auch bei einem Falle meiner Sammlung, XXIII, in welchem von elf Geschwistern sechs in den ersten Lebensjahren gestorben waren. Es wäre mir ein Leichtes, eine ganze Reihe von weit auffälligeren Beispielen aus der Literatur der cerebralen Diplegien zusammenzustellen. So z. B. berichtet *Little* von Nr. 1 seiner spastischen Paraplegien: „Patientin hatte noch 12 Geschwister, die alle theils todt geboren, theils nach der Geburt an Genickstarre gestorben sind." *Gee*[187]) (in seinem zweiten Aufsatze vol. XVI der St. Bartholomew Hospital Reports) berichtet von einem Kinde mit spastischer Diplegie in Folge Sklerose des gesammten Gehirnes: „Sie war das einzig überlebende Kind ihrer Eltern und das letzte einer Reihe von 10 Kindern. Ein Kind wurde todt geboren, acht starben vor dem Alter von 2 Jahren" u. dgl. m.

Ich unterbreche jetzt die Behandlung der Aetiologie und schiebe an dieser Stelle die Erörterung der Convulsionen ein. Zwei Fragen drängen sich hier zunächst auf:

1. Sind Convulsionen bei irgend einem Krankheitstypus häufiger als bei einem anderen? 2. Sind Convulsionen bei den Fällen mit

bekannter Aetiologie (vorwiegend *Little*'sche Momente) häufiger als bei den wahrscheinlich congenitalen Fällen ohne bekannte Aetiologie? Ich scheide dabei die Convulsionen, je nachdem sie in den ersten Tagen bis zu drei Monaten oder später sich einstellen, nehme aber sonst die Angaben wie sie sind, da ich mir deren Discussion auf ein anderes Mal erspare.

Convulsionen sind im Ganzen verzeichnet bei 20 Fällen von 53, d. i. 37·7%, und zwar 11mal frühe, 9mal späte. Davon entfallen auf:

	früh	spät	
allgemeine Starre	8	6	Fälle
paraplegische Starre . . .	1	—	Fall
Chorea	2	3	Fälle
	11	9	Fälle.

Da die allgemeine Starre nur wenig mehr als doppelt so viel Fälle umfasst wie die beiden anderen Gruppen (28 : 25), so scheint sich zu ergeben, dass die Convulsionen überwiegend häufig bei allgemeiner Starre vorkommen, sehr selten bei paraplegischer, und dass sie nicht auffällig seien bei den choreatischen Formen.

Man könnte sich ferner fragen, ob die Convulsionen bei den schwereren Formen der allgemeinen Starre (Complication mit Lähmung) häufiger sind als bei den leichten. Dies lässt sich wenigstens für die Frühconvulsionen mit Leichtigkeit abweisen, denn von acht Fällen mit Frühconvulsionen gehören nur zwei den Gruppen mit Lähmung an, und von den vier Fällen leichter, nur gelegentlicher Starre der Gruppe *B* sind gerade drei durch frühzeitige, aber wiederholte Convulsionen ausgezeichnet.

Da bei der allgemeinen Starre die Aetiologie der erschwerten Geburt die Hauptrolle spielt, liegt der Verdacht nahe, dass auch die Convulsionen eine Beziehung zu dieser Aetiologie zeigen mögen. Ich entwerfe daher die gegenüberstehende kleine Tabelle, deren Analyse ein unerwartetes Ergebniss liefert.

Nach Abzug dreier Fälle ohne Anamnese bleiben 50; unter diesen kommen Convulsionen 20mal vor (40%), und zwar Frühconvulsionen in 11 Fällen (22%) und Spätconvulsionen 9mal (18%).

Von diesen 50 Fällen fallen 30 auf die sogenannten *Little*'schen Momente (Frühgeburt, Asphyxie etc.), 3 auf mütterliche Aetiologie und 17 sind ohne bekannte Aetiologie (resp. 60%, 6%, 34%).

Tabelle B.

		Convulsionen			
		Frühe	Späte	Keine	Infectione-
Mit Aetiologie	Allgemeine Starre	5, 14, 38	33, 39	1, 3, 4, 8, 11, 16, 17, 20, 34, 35, 37	—
	Paraplegische Starre	26	—	22, 23, 27. 29, 30, 31, 32, 50	—
	Chorea	49	—	43, 45, 52, 53	—
Ohne Aetiologie	Allgemeine Starre	9, 13, 15, 18, 36	2, 40	12	—
	Paraplegische Starre	—	—	21, 24, 25	—
	Chorea	41	42, 51	44 (47), 48	47
Mütterliche Ursachen	Allgemeine Starre	—	6, 7	—	—
	Chorea	—	46	—	—

In den Fällen mit *Little*'scher Aetiologie (30) finden sich nun Convulsionen: 7mal

5 Frühconvulsionen + 2 Spätconvulsionen,

d. h. in nur 23·3%, anstatt 40% (oder nur in 7 Fällen anstatt in 12).

In den Fällen ohne *Little*'sche Aetiologie finden sich Convulsionen: 10mal

6 Frühconvulsionen + 4 Spätconvulsionen

d. h. in 58·8% anstatt in 40%.

Endlich in den sicheren Fällen mütterlicher Aetiologie finden sich Convulsionen durchwegs, ein Ergebniss, was bei der Seltenheit dieses Momentes nicht vernachlässigt werden darf.

Ich will dieser Thatsache weiter nachgehen, indem ich auch die Fälle in Rechnung ziehe, in denen die mütterliche Aetiologie zweifelhaft oder nicht das alleinige Moment war.

		Convulsionen früh	Convulsionen spät
Psychische Affection der Mutter:	2 sichere Fälle	—	2
Krankheit der Mutter etc.	1 sicherer Fall	—	1
" " " "	5 unsichere Fälle	2	1

Also unter 8 Fällen 6mal Convulsionen, und zwar 4mal spätkommende, 2mal frühe. Man wird geneigt, dieser mütterlichen Aetiologie, auch wo sie nicht die einzige ist, Werth beizulegen, nachdem man aus den früheren Zahlen ersehen hat, dass die *Little*'sche Aetiologie nicht zu Convulsionen disponirt. An letzterer Thatsache ist nicht zu zweifeln. Wir haben gesehen, dass die grösste Anzahl der Fälle mit Convulsionen der allgemeinen Starre zugehört; nun haben wir unter 26 Fällen von allgemeiner Starre blos 8 ohne Aetiologie und 7 von diesen 8 Fällen weisen Convulsionen auf, während wir die Mehrzahl der Fälle mit *Little*'scher Aetiologie unter der Rubrik „keine Convulsionen" finden.

Die Ergebnisse der statistischen Verarbeitung meiner Sammlung erscheinen mir interessant genug, um den Wunsch nach einer weiteren Bekräftigung derselben berechtigt erscheinen zu lassen. Ich habe darum auch andere Beobachtungsreihen einer ähnlichen Bearbeitung unterzogen. Zunächst die Sammlung von *Little*.

Wenn ich aus der Sammlung *Little's* diejenigen Fälle ausscheide, die für diese Arbeit, weil sie hemiplegischer Natur sind, oder aus anderen Grunden nicht taugen, so erübrigen 47 Fälle, unter denen in Folge der Tendenz der Arbeit *Little's* die Fälle ohne Aetiologie eine verschwindende Minorität ausmachen.

Nach den ätiologischen Momenten vertheilen sich diese 47 Fälle folgendermassen:

Frühgeburten	22 Fälle
Schwergeburten	20 „
psychische Alteration der Mutter	2 „
ohne Aetiologie	3 „
	47 Fälle.

Dabei habe ich 2 Fälle von Frühgeburt und Asphyxie zu den Frühgeburten gerechnet, weil sie eine paraplegische Form ergeben, 3 Fälle von psychischer Alteration und Asphyxie als Asphyxie angenommen. In 11 Fällen handelte es sich um erste, in 2 um späte Kinder.

Die 22 Frühgeburten ergeben:

paraplegische Starre	19 Fälle
paraplegisch und hemiplegisch . .	1 Fall
allgemeine Starre und hemiplegisch	1 „
unbestimmte Form	1 „
	22 Fälle,

also fast durchwegs paraplegische Starre. Dass meine Statistik dieses Verhältniss so viel weniger rein hervortreten lässt, rührt von der Beimengung zahlreicher Formen ohne Aetiologie in meiner Sammlung her. Uebrigens mag es ja auch sein, dass *Little* mitunter paraplegische Starre diagnosticirt hat, wo wir heute allgemeine Starre finden würden.

Die 20 Asphyxien und Schwergeburten ergeben:

allgemeine Starre	8	Fälle
Uebergänge zur bilateralen Hemiplegie	4	„
paraplegische Starre	5	„
Chorea und paraplegisch	1	Fall
Chorea und hemiplegisch	1	„
unbestimmt	1	„
	20	Fälle.

Hier überwiegen also in unverkennbarster Weise (12 unter 20) die Fälle von allgemeiner Starre. Man kann aber auch den weiteren Schluss aus diesen Zahlen ziehen, dass die Frühgeburt weit seltener eine allgemeine Starre erzeugt, als die asphyktische eine paraplegische Starre.

Die 5 Fälle von psychischer Alteration der Mutter (2 davon rein) entsprechen schweren, mit Lähmung complicirten Formen.

Ueber die Convulsionen ergibt die *Little*'sche Reihe Folgendes:

Convulsionen sind angegeben in 14 Fällen, also in 29·7% gegen 40% meiner Sammlung, in der die Vermengung mit Fällen ohne Aetiologie eine ausgiebigere ist. Von diesen 14 Fällen betreffen 11 Früh- und nur 3 Spätconvulsionen. Man könnte also den Schluss ziehen, dass mit der *Little*'schen Aetiologie nicht so sehr die bald nach der Geburt auftretenden, oft nur einmaligen, sondern die später kommenden und wiederkehrenden Convulsionen selten werden. Auch dieses Detail stimmt mit den Zahlen der Tabelle *B* überein, welche ergab:
30 Fälle *Little*'scher Aetiologie: 5 Früh- und 2 Spätconvulsionen,
20 Fälle mütterlicher Aetiologie und ohne Aetiologie: 6 Früh- und 4 Spätconvulsionen.

Auch hier betrifft die Verringerung der Convulsionen bei *Little*-scher Aetiologie vorwiegend die spät auftretenden.

Es verlohnt sich übrigens, die *Little*'schen Fälle mit Convulsionen noch eingehender zu studiren:

Convulsionen 11mal, darunter:	früh	spät	
ohne Aetiologie	3	—	Fälle
psych. Alteration der Mutter .	2	—	„
Frühgeburt	2	+ 1	„
Asphyxie	4	+ 2	„

Also gerade die vereinzelten Fälle mit mütterlicher und ohne Aetiologie (5 unter 47) befinden sich unter den wenigen Fällen, bei denen *Little* Convulsionen bemerkt hat.

Ich glaube, sagen zu dürfen, aus der Statistik *Little's* treten dieselben Ergebnisse, die ich an meiner eigenen Reihe gewonnen habe, noch reiner und augenfälliger hervor.

Durch diesen Vorversuch kühner gemacht, habe ich es unternommen, in einer noch unfangreicheren Reihe nach denselben Verhältnissen zu forschen. Ich habe zu diesem Zwecke 275 Krankheitsfälle zusammengestellt, die mir unzweifelhaft als cerebrale Diplegien erschienen und bei denen auf die ätiologischen Momente Rücksicht genommen war. Diese grosse Sammlung umfasst Fälle von folgenden Autoren:

Little[97]: 47, *Osler*[115]: 29, *Feer*[49]: 25, *Seeligmüller*[145]: 3, *Maydl*[219]: 3, *Rupprecht*[130]: 9, *Gee*[186–8]: 9, *Michailowsky*[220]: 3, *Naef*[185]: 3, *Erb*[205]: 5, *Heine*[71]: 9, *Förster*[58]: 7, *Richardière*[132]: 7, *Hadden*[67]: 6, *Ross*[135]: 5, *Sachs-Peterson*[141]: 3, *Gowers*[61, 68]: 3, *Ziehl*[177]: 2, *d'Heilly*[242]: 2, *Fletcher-Beach*[214]: 1, *Richardson*[241]: 1, *Oulmont*[118]: 3, *Hagan*[209]: 1, *Audry*[184]: 39 und meine eigenen 50.

(Diese Sammlung beansprucht keineswegs, eine vollständige zu sein. Zahlreiche einzelne Fälle sind mir nämlich erst bekannt geworden, nachdem ich die mühsame Bearbeitung dieser Reihe abgeschlossen hatte. Von manchen Autoren habe ich nur wenige Fälle verwenden können, weil sie offenbar der *Little*'schen Aetiologie keinen Werth beilegen. Von *Sachs-Peterson* entgingen mir fast alle Beobachtungen, weil dieselben nicht ausführlich mitgetheilt sind. Für die Fälle von Chorea und Athetose war das Buch von *Audry* meine Hauptquelle; ich fand hier beisammen, was ich sonst einzeln zu sammeln hatte. Der Name *Audry* deckt demnach eine ganze Reihe von anderen Autoren, deren Fälle in die Sammlung aufgenommen sind.)

Ich halte es für überflüssig, die Tabelle, in welche diese 275 Fälle von cerebraler Diplegie eingetragen sind, hier zu veröffentlichen. Soweit ich nicht Rechenfehler begangen oder die Zeichen an unrichtige Stellen gesetzt habe, dürften die Resultate, die ich mittheile, doch glaubwürdig erscheinen.

Analyse der grossen Sammlung von 270 cerebralen Diplegien.

Unter diesen 270*) Fällen sind zu bezeichnen als:

Allgemeine Starre (typische, + Hemiplegie, Uebergänge zur bilateralen Hemiplegie und diese selbst)	90 Fälle
Paraplegische Starre (typische, + Hemiplegie, und paraplegische Lähmung)	108 „
Chorea (allgemeine Chorea, bilaterale Athetose, Combinationsformen)	72 „
	270 Fälle

Diese Formen vertheilen sich folgendermassen auf die einzelnen ätiologischen Momente:

(Da in vielen Fällen zwei dieser Momente concurriren, werde ich jede Reihe zweimal anführen, wobei das zweite Mal von den minder bedeutsamen ätiologischen Factoren nur die reinen Fälle gezählt sind.)

Allgemeine Starre.

			rein	
	Frühgeburt	19	15	
	Zwillingsgeburt	4	1	
	Asphyxie	31	27	
der Mutter	psychische Alteration	3	2	5
der Mutter	Trauma	5	1	5
der Mutter	Krankheit	2	2	5
	extrauterine Erkrankung	9	9	
	ohne Aetiologie	29	29	
	Frühgeburt + Asphyxie . . .	—	4	
			90	

Paraplegische Starre.

			rein	
	Frühgeburt	53	51	
	Zwillingsgeburt	3	1	
	Asphyxie	16	14	
der Mutter	psychische Alteration . . .	3	2	5
der Mutter	Trauma	5	—	5
der Mutter	Erkrankung	3	3	5
	extrauterine Erkrankung	7	7	
	ohne Aetiologie	28	28	
	Frühgeburt + Asphyxie	—	2	
			108	

*) 5 Fälle scheide ich nachträglich als nicht bestimmbare Formen aus.

Chorea.

			rein	
	Frühgeburt	4	4	
	Zwillingsgeburt	—	—	
	Asphyxie	18	18	
der Mutter	psychische Affection	9	6	11
	Trauma	—	—	
	Krankheit	5	5	
	extrauterine Erkrankung	5	4	
	ohne Aetiologie	35	35	
			72	

Diese grosse, aus den Mittheilungen so vieler Beobachter gewonnene Sammlung ergibt also fast genau die nämlichen Resultate wie meine kleine, die ich vorhin analysirt habe.

Da ich hier mit mehr als fünfmal so grossen Zahlen arbeite, darf ich hoffen, den Zufälligkeiten entgangen zu sein, die an einem kleinen Materiale haften.

Diese Ergebnisse sind folgende:

In der Aetiologie der allgemeinen Starre gebührt der erschwerten Geburt die erste Stelle (fast $^1/_3$ der Gesammtzahl), doch ist auch die Frühgeburt ($^1/_6$) nicht zu vernachlässigen. Ein anderes Drittel der Fälle ist ohne angebbare Aetiologie.

In der Aetiologie der paraplegischen Starre nimmt die Frühgeburt die erste Stelle ein, und zwar ist die Beziehung zwischen Frühgeburt und paraplegischer Starre noch inniger als die zwischen asphyktischer Geburt und allgemeiner Starre (fast die Hälfte). Die Anzahl der Fälle ohne Aetiologie ist so gross als die aller Fälle mit anderen ätiologischen Momenten (mehr als $^1/_4$), geringer als bei der allgemeinen Starre.

In der Aetiologie der choreatischen Formen spielt nur die asphyktische Geburt eine gewisse Rolle ($^1/_4$ der Fälle). Dagegen überwiegen hier die Fälle ohne Aetiologie (die Hälfte) und häufen sich in bemerkenswerther Weise die Fälle mit mütterlicher Aetiologie (besonders psychische Affection der Mutter). Die mütterliche Aetiologie beträgt hier 16 6% gegen 5 5% bei der allgemeinen und 4·6% bei der paraplegischen Starre.

Eine weitere Analyse wird hier noch andere werthvolle Beiträge zur Charakteristik der einzelnen Typen liefern. Ich eile aber, eine Tabelle zu entwerfen, aus welcher die Beziehung der Convulsionen zu den Krankheitsformen und den ätiologischen Momenten hervorgehen soll.

Tabelle C.

Convulsionen.

			früh	spät			früh	spät
Allgemeine Starre . .	mit Aetiologie	61	15	9	ohne Aetiologie	29	12	11
Paraplegische Starre .		80	18	6		28	4	3
Chorea		37	7	6		35	6	6
		178	40	21		92	22	20

Von 270 Fällen sind 92 ohne Aetiologie = 34%. (Die nämliche Zahl in meiner Sammlung.)

Auf die mütterliche Aetiologie entfallen hier 7·7% (gegen 6% meiner Sammlung).

Convulsionen finden sich überhaupt in . 103 Fällen = 38·1% (gegen 40%).

Darunter Frühconvulsionen in . . . 62 „ = 22·0%

„ Spätconvulsionen in . . . . 41 „ = 15·2%

Bei den Fällen mit Aetiologie finden sich nun Convulsionen überhaupt in . . . . 61 Fällen = 34·2%

Darunter Frühconvulsionen . . . . 22·4%

„ Spätconvulsionen . . . . 11·8%

Bei den Fällen ohne Aetiologie finden sich Convulsionen überhaupt in . . . . 42 Fällen = 45·6%

Darunter Frühconvulsionen in . . . 22 „ = 23·9%

„ Spätconvulsionen in . . . 20 „ = 21·7%

Die Zahlenunterschiede gestalten sich hier nicht so grell wie in meiner Sammlung, aber sie sagen in demselben Sinne aus. In meiner Sammlung hatten die Fälle

mit Aetiologie 23% Convulsionen gegen 58·8%.

Hier ist das Verhältniss 34% Convulsionen gegen 45·6%.

Immerhin zeigen die Fälle ohne Aetiologie häufiger Convulsionen als die mit *Little*'scher Aetiologie, und der Unterschied zeigt sich wieder nicht so sehr in den frühzeitigen als in den spät auftretenden Convulsionen.

In dieser grossen Sammlung finden sich auch Typen der cerebralen Diplegie, für welche ich kein gutes Beispiel erbringen konnte. Ich halte es darum für angezeigt, auf diese bisher wenig gewürdigten Fälle genauer einzugehen. Vor Allem kommt hier die bilaterale Hemiplegie in Betracht und neben ihr eine paraplegische Form, die sich zur paraplegischen Starre so verhält wie die bilaterale Hemiplegie

zur allgemeinen Starre. Ich will diese Form paraplegische Lähmung heissen und durch die Beispiele erläutern, welche ich in die Sammlung aufgenommen habe, im Ganzen 12 Fälle.

Little bringt zwei Fälle, die als paraplegische Lähmung bezeichnet werden können. Die Beschreibung des Falles XXX enthält die Formel, welche diesen Typus vollauf charakterisirt: „Severe spasmo-paralytic contraction of lower extremities." Die Anamnese des Falles lässt dann über seine Zugehörigkeit zu den cerebralen Diplegien keinen Zweifel aufkommen. Es war ein Zwillingskind vor der Zeit und so schwer asphyktisch geboren, dass man an seinem Leben verzweifelte.

Eine merkwürdige ätiologische Uebereinstimmung gestattet es, hier den zweiten Fall *Little's* (XIII) anzureihen, bei dem nicht eigentliche paraplegische Lähmung, sondern Ataxie zu finden war. „Inordinale action of flexors and adductors of lower extremities." Das Kind war Erstgeburt, Zwilling und zu früh geboren nach verzögerter Entbindung.

v. Heine berichtet über einen Fall von paraplegischer Lähmung in seinem 1840 erschienenen Werke, aus dem ich nach *Naef*[185]) citire: vierjähriges Kind, Frühgeburt. Als das Kind gehen und stehen sollte, fand man die Füsse paralysirt und bald darauf die Flexoren der Unterschenkel sowie die Extensoren der Füsse gelähmt. Die Beine ausserdem ein wenig kalt und abgemagert. Die Hervorhebung dieser trophischen, sonst fehlenden Symptome bewegt mich, den Fall als paraplegische Lähmung, anstatt als paraplegische Starre zu deuten. Er scheint einer Uebergangsform zu entsprechen.

Sachs-Peterson[141]) bezeichnen einen Fall als Paraplegia (VII, Nr. 50), bei dem protrahirte (erste) Geburt mit Asphyxie, epileptische Anfälle und Strabismus zu bemerken sind.

In diesen vier Fällen waren *Little'sche* Momente oder eine Concurrenz von solchen nachzuweisen. In den folgenden tritt eine Aetiologie in den Vordergrund, von welcher bisher wenig die Rede war, die extrauterine (frühzeitige) Erkrankung.

Osler[115]) (Fall IV der spastischen Paraplegien): Convulsionen mit 10 Monaten. Die Beine gelähmt und steif. — Es bleibt zweifelhaft, ob dieser Fall als congenitaler anzusehen ist oder ob die Convulsionen im 10. Monat den Beginn einer extrauterinen Erkrankung bedeuten.

Osler (Fall V ebendaselbst) beschreibt eine spastische Paraplegie, die von den bisherigen insoferne abweicht, als sie bei einem Kinde

mit normaler Geburt und Entwickelung im Alter von $4^1/_2$ Jahren einsetzt und sich langsam weiter entwickelt. Eine Erkrankung an Keuchhusten kurz vorher kann vielleicht als Ursache angesehen werden. Es wird zuerst das rechte, dann das linke Bein schwach, mit $5^1/_2$ Jahren sind sie beide steif, das Kind geht auf den Zehenspitzen.

Im Falle III der eigenen Beobachtungen von *Naef*[186]) begann die spastische Paraplegie gleichfalls nach normaler Geburt und Entwickelung im Alter von $2^1/_2$ Jahren, befiel zuerst das eine, dann nach Monaten das andere Bein. Keine Atrophie, sonst das gewöhnliche Bild der spastischen Lähmung.

Im Falle XVIII von *Erb*[185]) waren Convulsionen mit Fieber im Alter von 3 Wochen vorhanden gewesen. Die Affection der Beine muss sich allmälig entwickelt haben; sie wurde erst mit einem Jahre bemerkt, steigerte sich bis zu hochgradiger Lähmung, sonst Contractur und Reflexsteigerung dabei, keine Atrophie; etwas Strabismus. — Congenital oder frühzeitige Erkrankung?

Minder zweifelhaft ist ein Fall von *Förster* (J. U., S. 280), der auf Erkrankung im neunten Monate zurückgeht. Seither auch Strabismus.

In einem Falle von *Feer*[49]) (XII), der einen 13jährigen idiotischen Knaben betraf, war zwar allgemeine Starre vorhanden, die Beine aber wurden erst in den letzten Jahren gelähmt, in Beugecontractur hinaufgezogen und sehr atrophisch. Dabei Strabismus divergens. Erstes Kind, keine Aetiologie.

Ich habe diese 10 Fälle aus meiner Sammlung hier angeführt, um zu zeigen, dass die paraplegische Lähmung eine Erschwerung der paraplegischen Starre ist durch das Hinzutreten von Lähmung und selbst Atrophie zu den uns bereits bekannten Symptomen der Starre.

Diese Form der cerebralen Diplegie kann in Folge der *Little*'schen Aetiologie zu Stande hommen, besonders durch eine Concurrenz der hier wirkenden Momente (Zwillingsgeburt + frühzeitige und asphyktische Geburt), sie lässt aber überraschend häufig eine extrauterine, oft im zartesten Alter aufgetretene Erkrankung als Ursache erkennen. In letzterem Falle gewährt ihr Verlauf ein anderes Bild, als wir es von der cerebralen Diplegie gewöhnt sind, er ist wenigstens für eine Zeit progressiv.

Man könnte den Zweifel aufwerfen, ob diese erworbenen spastischen Paraplegien denn wirklich Cerebralerkrankungen sind. Hier

kommt der Entscheidung die Thatsache zu Hilfe, dass mit der spastischen Paraplegie so häufig Strabismus auftritt, ein Symptom, welches, wie wir hören werden, mit der bei der Geburt entstehenden paraplegischen Starre innig verknüpft ist.

Von der paraplegischen Lähmung wende ich mich zur bilateralen Hemiplegie, da diese beiden Typen innig zusammengehören und am besten als „bilaterale spastische Lähmung“ vereinigt werden. Meine Sammlung brachte nur einen unzweifelhaften Fall dieser Form und mehrere Uebergänge von der gemeinen allgemeinen Starre her. In der grossen Sammlung war es mir auch nicht möglich, bilaterale Hemiplegie und allgemeine Starre jedesmal verlässlich zu scheiden. Ich finde aber, dass die besten Fälle von bilateraler Hemiplegie, die sich am weitesten von der allgemeinen Starre entfernen, gleichfalls wie die paraplegische Lähmung, von extrauteriner Erkrankung herrühren, also durchaus unter die für cerebrale Hemiplegie massgebenden Gesichtspunkte fallen. Daneben finde ich andere Fälle, die, wie der meiner eigenen Sammlung, keine *Little*'sche Aetiologie erkennen lassen, also wahrscheinlich congenitaler Natur sind.

Eine grosse Anzahl der Fälle von *Richardière*[132]) gehört zur zweiten Gruppe. Typisch für die Herkunft der bilateralen Hemiplegie von extrauteriner Erkrankung ist der in der „Klinischen Studie“ citirte Fall von *Heubner*[74]) sowie andere, von denen im Abschnitt über pathologische Anatomie die Rede sein wird.

Ein Fall von *Feer*, den ich noch anführen will, derselbe, den ich beim Thema der Kindersterblichkeit citirte, zeichnet sich dadurch aus, dass Epilepsie lange vorausging, ehe sich die Lähmungen einstellten.

Nachdem ich aus der Erörterung der grossen Sammlung ergänzt, was über die Krankheitstypen nachzutragen war, will ich jetzt den ätiologischen Momenten meine Aufmerksamkeit zuwenden und besonders die Beziehungen der selteneren Aetiologien verfolgen.

Unter 275 Fällen finden sich 76 Frühgeburten, 68 Asphyxien und sechmal Frühgeburt + Asphyxie.

Frühgeburt: 76		Asphyxien: 68		Asphyxie + Frühgeburt: 6	
Allgemeine Starre . .	19	Allgemeine Starre .	31	Allgemeine Starre . .	4
Paraplegische Starre (Lähmung) . . .	53	Paraplegische Starre	16	Paraplegische Formen .	2
Chorea	4	Chorea . . .	18		
		unbestimmte Formen	3		

Die Ergebnisse sind dieselben, zu denen wir schon durch andere Gruppirung der Zahlen gelangt sind.

Die Frühgeburt disponirt ganz besonders zu den paraplegischen Formen der cerebralen Diplegie, nahezu dreimal mehr als zur allgemeinen Starre; ein Zusammenhang dieses Momentes mit den choreatischen Formen ist nicht herzustellen.

Die Asphyxie (Schwergeburt) kann sowohl allgemeine als auch paraplegische Starre und Chorea erzeugen; sie erzeugt aber nahezu doppelt so häufig allgemeine Starre wie irgend eine der anderen Formen, in deren Aetiologie sie gleichfalls eine Rolle spielt.

Bei Concurrenz von Frühgeburt und Asphyxie überwiegt bald der Einfluss des einen, bald des anderen Momentes.

Ich muss hier anführen, dass die vorwiegende Beziehung zwischen paraplegischer Starre und Frühgeburt einerseits, allgemeiner Starre und asphyktischer Geburt andererseits bereits *Naef* bekannt war und von *Feer* bestätigt wurde. Diese beiden Autoren erbringen aus ihren minder mannigfaltig zusammengesetztem Materiale hohe und nicht anzuzweifelnde Zahlen als Beweis dieses Zusammenhanges.

Die Zwillingsgeburt findet sich in 7 Fällen unter 275 notirt, darunter nur 2mal allein (eine allgemeine Starre + Hemiplegie und eine paraplegische Starre). In den 5 anderen Fällen ist sie 4mal mit Frühgeburt, 1mal mit Asphyxie gepaart. Die 7 Fälle sind der Krankheitsform nach:

4 allgemeine Starre,
1 paraplegische Starre,
2 paraplegische Lähmung;

im Ganzen schwerere Formen.

Es ist bekannt, dass Zwillinge häufig vorzeitig geboren werden und dass ihre Entbindung Schwierigkeiten bereiten kann. Auch weiss man, dass von zwei Zwillingsfrüchten die eine in utero jedem möglichen Grade von Entwickelungshemmung ausgesetzt ist. Man muss sich daher wundern, dieser Aetiologie nicht häufiger zu begegnen.

Bei keinem der sieben Fälle sind Convulsionen angegeben.

Mütterliche Aetiologie.

Psychische Affection der Mutter. Ueber die vorläufige Zulässigkeit dieses Momentes vgl. „Klinische Studie“, S. 69.

Dieses Moment findet sich in 6 Fällen als einziges, in 6 mit Asphyxie, in 1 mit Frühgeburt, in 1 mit früher Erkrankung; 1 Fall ist zweifelhaft, im Ganzen in 15 Fällen.

Der Krankheitsform nach vertheilen sich diese 15 Fälle folgendermassen:

Krankheitsform	Fälle	Summe
allgemeine Starre	1	3
bilaterale spastische Lähmung	2	
paraplegische Starre	1	3
paraplegische Starre + Hemiplegie	2	
bilaterale Athetose	3	9
spastische Athetose	4	
Athetose + paraplegische Starre	1	
Athetose + Hemiplegie	1	

Das Ueberwiegen der choreatischen Fälle, die etwas mehr als ein Viertel der Gesammtzahl ausmachen (72 : 275), ist hier sehr auffällig. Drei Fünftel der Fälle, bei denen psychische Affection der Mutter angeben ist, sind choreatischer Natur.

Von den 6 reinen Fällen sind 3 choreatisch. Als das wirkende Moment wird angegeben: 2mal Aufregung der Mutter über die uneheliche Gravidität, 1mal schwere Hysterie der Mutter, die ja wohl auch in Gemüthsbewegung begründet sein mochte.

Ich hätte mehr als 6 reine Fälle herausbringen können, wenn ich nicht vorsätzlich jede andere mögliche Aetiologie beachtet hätte. In den 6 Fällen von Concurrenz mit Asphyxie ist letzteres Moment eigentlich nur 4mal sichergestellt. Man braucht aber auch auf diese Fälle nicht zu verzichten, wenn man es für möglich erklärt, dass der Seelen- oder Nervenzustand der Mutter die Chancen der normalen Geburt beeinflusst, wie es bekanntlich die allgemeine Meinung der Geburtshelfer ist.

Wenn ich so den Einfluss dieses Momentes auf die Entstehung choreatischer Diplegien für unzweifelhaft halten muss, so muss ich auch daran erinnern, dass in der „Klinischen Studie" die Bedeutung desselben Momentes (psychisches Trauma, Aufregung) für die Aetiologie choreatischer Hemiparesen bei dem erschreckten Kinde anerkannt werden musste. Man ist so versucht, auszusagen: *psychische Alteration wirke auf das noch ungeborene Kind durch die Mutter ebenso wie auf das psychisch selbstständig gewordene*; ein Satz, dessen Bedeutung wohl nicht unterschätzt werden kann.

Wie ich sehe, hat *Moebius*[201]), dem ich einen der 15 Fälle entlehnt habe, in den an die Krankengeschichte geknüpften Bemerkungen

die Abhängigkeit der Athetose beim Kind von der psychischen Alteration der Mutter gleichfalls als unabweisbar hervorgehoben.

Convulsionen finden sich unter diesen 15 Fällen 6mal (4 frühe + 2 späte), unter den reinen Fällen 3mal (1 frühe + 2 späte).

Trauma der Mutter findet sich in 10 Fällen, jedoch nur in 1 ohne sonstiges ätiologisches Moment. 5mal ist Asphyxie, 4mal Frühgeburt mit dabei. Man hätte wohl mehr Frühgeburten erwartet, da das Trauma der Mutter direct die vorzeitige Geburt provociren kann. Doch finden sich unter allen 76 Frühgeburten (eigentlich 82) nur 4 Fälle, in denen das Trauma der Mutter als Ursache der Frühgeburt betont wird. Dass Asphyxie ebenso oft zu dem in Rede stehenden Moment dazu kommt, dürfte auf einen gleichen Causalzusammenhang zwischen den beiden ätiologischen Factoren schliessen lassen.

Der Krankheitsform nach sind die 10 Fälle mit Trauma der Mutter theils allgemeine, theils paraplegische Starre. Eine Chorea ist nicht darunter. Man darf also sagen: das Trauma der Mutter hat keinen directen Einfluss auf die cerebrale Diplegie des Kindes, es scheint in der Weise zu wirken, dass es vorzeitige oder asphyktische Geburten herbeiführt. Der Fall, dass das Trauma der Mutter gleichzeitig Trauma des Kindes wäre, findet sich in meiner Sammlung von Diplegien nicht.

Convulsionen finden sich unter diesen 10 Fällen nur 2mal (1 frühe + 1 späte), was eine entschiedene Verringerung bedeutet. Dies Resultat ist nicht ohne Werth. An einer späteren Stelle dieser Abhandlung werde ich es mit der Frage zu thun haben, ob Asphyxie und Frühgeburt überall, wo sie vorkommen, als die wirklichen Ursachen der Diplegie angesehen werden dürfen, ob die abnorme Geburt nicht vielmehr in einer Reihe von Fällen eine Folge derselben congenitalen Abnormität ist, von der sich die Diplegie herleitet. In den 10 Fällen, von denen ich jetzt handle, ist dieser Verdacht gewiss am wenigsten begründet, weil die Ursache der abnormen Geburten hier in einem äusseren Anlass, dem Trauma der Mutter, gegeben ist. Diese Fälle sind gewiss nicht congenitaler Natur, sind gewiss Geburtslähmungen und bei ihnen zeigt sich die Häufigkeit der Convulsionen auf 20% eingeschränkt (gegen 34% bei den Fällen mit Aetiologie insgesammt).

Krankheit der Mutter findet sich in 9 Fällen, davon in 1 mit Asphyxie combinirt, zeigt sich also als direct wirksames Moment. Die 9 Fälle vertheilen sich auf die Krankheitsformen folgender Art:

2 allgemeine Starre (schwer),
2 paraplegische Starre,
5 Athetose.

5mal unter diesen 9 Fällen finden sich Convulsionen, 2mal Früh-, 2mal Spätconvulsionen, 1mal ging Epilepsie der Entwickelung der Athetose voraus (*Oulmont*[118]). Als Krankheit der Mutter sind verschiedenartige Dinge angeben, die sich bei strenger Kritik nicht als gleich bedeutsam und nicht als zusammengehörig erweisen, so: Struma, Albuminurie, allgemeines Uebelbefinden, 2mal Typhus in der Gravidität. Ich verzichte daher auf eine eingehendere Analyse dieses Momentes und hebe nur hervor, dass es in seiner Wirksamkeit grosse Uebereinstimmung mit dem erstbesprochenen Moment, psychische Alteration der Mutter, zeigt. Hier wie dort directe Beeinflussung der Krankheitsform, Ueberwiegen der choreatischen Formen, grössere Häufigkeit der Convulsionen, im Gegensatze zur Gruppe Trauma der Mutter: indirecte Wirksamkeit, keine Chorea, wenig Convulsionen.

Die beiden ätiologischen Gruppen: psychische Affection der Mutter und Krankheit der Mutter würden besser von der *Little*'schen Aetiologie getrennt und mit den Fällen ohne Aetiologie vereinigt werden. Die Zahlenreihe, welche die Häufigkeit der Convulsionen angibt, würde, wenn man so die wahrscheinlich congenitalen Fälle den bei der Geburt und extrauterin acquirirten gegenüberstellt, folgende Correctur erfahren:

1. Wenn alle Fälle directer mütterlicher Aetiologie abgezogen werden, d. h. 24 Fälle mit 11mal Convulsionen (7 frühe + 4 späte):

Tabelle D.

Convulsionen.

Allgemeine Starre	nicht congenital	56	15	9
paraplegische Starre		75	15	4
Chorea		23	3	4
		154	33	17
allgemeine Starre	congenital	34	12	11
paraplegische Starre		33	7	5
Chorea		49	10	8
		116	29	24

2. Wenn nur die reinen Fälle abgezogen werden, d. h. 14 Fälle mit 7mal Convulsionen (3 früh + 4 spät):

Tabelle E.

Allgemeine Starre	nicht congenital	58	15	9
paraplegische Starre		76	17	4
Chorea		30	5	4
		164	37	17
allgemeine Starre	congenital	32	12	11
paraplegische Starre		32	5	5
Chorea		42	8	8
		106	25	24

Wenn ich nun die weitergehende Tabelle *D* discutire, so ergeben sich als neue Verhältnisszahlen für die Häufigkeit der Convulsionen in Folge der Uebertragung jener 24 Fälle:

bei nicht congenitalen Fällen 32·4% { Frühconvulsionen 21·4; Spätconvulsionen 11·0 }

bei congenitalen Fällen 45·6% . . { früh 25%; spät 20 6% }

Ich setze die Zahlen der Tabelle *C* daneben:

bei Fällen mit Aetiologie 34·2% { früh 22·4%; spät 11·8% }

bei Fällen ohne Aetiologie 45·6% { früh 23·9%; spät 21·7% }

Mit anderen Worten: durch die Absonderung der bezeichneten 24 Fälle ist die relative Häufigkeit der Convulsionen in der Gruppe mit Aetiologie um ein Geringes herabgesetzt, die Häufigkeit derselben in der Gruppe ohne Aetiologie aber gar nicht geändert worden (45·6%). Man ersieht daraus, dass diese 24 Fälle in jenem Verhältnisse Convulsionen zeigten, welches den Fällen ohne Aetiologie eigenthümlich ist, und findet ihre Uebertragung so nachträglich gerechtfertigt.

Extrauterine Erkrankung endlich, das letzte der hier in Betracht kommenden Momente, bietet eine Reihe von interessanten Gesichtspunkten und Ergebnissen. Ich habe schon erwähnt, dass es sehr oft grosse Schwierigkeiten hat, nach den anamnestischen Daten zu entscheiden, ob ein Fall als congenitaler oder extrauterin entstandener zu gelten hat. Der acute Krankheitsbeginn gestattet keine sichere Entscheidung, wenn nicht eine genügend lange Zeit normaler

Entwickelung vorausgegangen ist, und auch dann nicht in jedem Falle. Wenn die Natur der Erkrankung bekannt ist und diese sich etwa als Infectionskrankheit erweisen lässt, mag man sich im Urtheil mehr gesichert fühlen. Ich hatte also bei diesem Moment einige Schwierigkeiten mit der Auswahl der Fälle und hoffe, dass die Erwartung des Resultates diese Auswahl nicht allzu viel beeinflusst hat. Ich habe im Ganzen 20 Fälle zusammengebracht, die mir sicher scheinen. Einen 21. habe ich bei Seite gelassen, weil es bei ihm zweifelhaft ist, ob psychische Alteration der Mutter oder infectiöse Erkrankung des Kindes als Aetiologie zu gelten hat.

Diese 20 Fälle vertheilen sich folgendermassen auf die einzelnen Krankheitsformen:

allgemeine Starre	9
paraplegische Formen	7
Chorea	4
	20

Mehr erfährt man, wenn man näher auf die Krankheitsformen eingeht:

allgemeine Starre	3	9
bilaterale Hemiplegie und schwerste allgemeine Starre	6	
paraplegische Starre	2	7
paraplegische Lähmung	5	
Chorea	4	
	20	

In der ganzen Sammlung sind etwa 10 Fälle paraplegischer Lähmung und 28—30 bilaterale Hemiplegien (und schwerste Formen allgemeiner Starre) vorhanden. Es kann also kein Zufall sein, wenn von diesen seltenen Formen eine so grosse Anzahl unter die gleichfalls wenig zahlreiche ätiologische Gruppe der extrauterinen Erkrankung fällt (5 paraplegische Lähmungen und 6 bilaterale Hemiplegien unter 20 Fällen).

Man darf es somit als gesichert annehmen, dass diese schwersten Formen cerebraler Diplegien vorwiegend auf extrauterine Erkrankung zurückgehen, d. h. auf jenes Moment, welches bei den cerebralen Hemiplegien die congenitalen und bei der Geburt wirksamen Ursachen so weit überragt.

Aber auch die anderen Fälle dieser Gruppe gelangen zu einer grossen Bedeutung, indem sie uns zeigen, dass das gewöhnliche Bild der allgemeinen und paraplegischen Starre gelegentlich extra-

uterin erworben werden kann, und uns so gestatten, die scharfe Grenze zwischen diesen Formen der Starre und den ihnen entsprechenden Formen von Lähmung aufzuheben Ein ausgezeichneter Fall dieser Art ist der von *Henoch*[78]) (mit Sectionsbefund), in dem ein sechsmonatlicher bis dahin gesunder Knabe nach Masern allgemeine Starre acquirirt. Aus meiner Sammlung citire ich Fall XI der „Bilateral spastic hemiplegias" von *Osler*[115]), der mir nur als allgemeine Starre gelten kann: Vierjähriges Kind, normal geboren, schien gesund. Mit drei Monaten Masern, nach denen sich Hydrocephalus entwickelte. Hat früh zu sprechen begonnen und scheint intelligent. Geht nicht, kann aber die Füsse bewegen; die Beine beim Aufstellen spastisch, Zehen extendirt, Füsse gekreuzt. Die Muskeln sehr derb. In der Ruhe lässt die Spannung der Beine nach. Patellarreflexe sehr gesteigert. Hände greifen unsicher, Arme steif.

Fall III von *Maydl*[219]) soll normal geboren und bis zum sechsten Monat gesund gewesen sein; um diese Zeit drei Fraisenanfälle in sechs Stunden, die sich nach einem Jahre wiederholten. Typische allgemeine Starre mit später Sprachentwickelung. Hier ist die congenitale Natur der Diplegie nicht ausgeschlossen.

Ein Fall von *Förster*[58]) (Böhm) war normal geboren, lief mit 1¾ Jahren ganz gut, war geistig sehr geweckt. Im Alter von 4¾ Jahren wurde das rechte Bein nachgeschleppt, ½ Jahr später längere Krankheit mit Convulsionen und Bewusstlosigkeit. Krämpfe wiederholten sich bis zum siebenten Jahre. Sprache und Gang dabei verschlimmert.

Das hiebei resultirende Bild ist unverkennbar das der allgemeinen Starre; die Starre übertrifft die Lähmung, die Beine sind stärker befallen als die Arme. Die Beweglichkeit der Oberextremitäten ziemlich unbehindert, doch ist der Kranke ungeschickt und eine gewisse Rigidität ist nicht zu verkennen. Das Verhalten der Beine, Gehen, Stehen ganz charakteristisch.

Ein anderer Fall von *Förster*, der beweisend ist für extrauterin erworbene paraplegische Starre (1406, *Zimmermann*): Beginn mit 2½ Jahren, Entwickelung von Strabismus, ganz charakteristischer Gang. Sectionsbefund.

Fall I der spastischen Paraplegien von *v. Heine* gehört auch hierher. Das Kind war blühend und kräftig bis zu neun Monaten, als es unter Fieber und Convulsionen erkrankte. Wir werden aber an die Schwierigkeit der Unterscheidung acquirirter und congenital bedingter Formen erinnert, wenn wir hören, dass 11 Geschwister dieses Kindes

theils todt geboren, theils nach der Geburt unter Convulsionen gestorben sind.

Es verlohnt sich, nachzusehen, welche Rolle bei dieser Gruppe, die den Zusammenhang mit der hemiplegischen Cerebrallähmung am deutlichsten erkennen lässt, die Convulsionen spielen.

			früh	spät
Convulsionen bei	allgemeine Starre	3	—	2
	bilaterale Hemiplegie	6	—	5
	paraplegische Starre	2	1	1
	paraplegische Lähmung	5	1	—
	Chorea	4	—	2

Also unter 20 Fällen 12mal Convulsionen, 2 frühe + 10 späte. Die grösste Häufigkeit, die wir bisher angetroffen haben.

Zu den „späten Convulsionen" habe ich auch die Fälle gestellt, bei denen Epilepsie notirt ist, was gerade hier häufiger vorkommt als in den anderen ätiologischen Gruppen.

Wenn wir diese 20 Fälle von extrauteriner Erkrankung von den Fällen mit Aetiologie abziehen, so haben wir, soweit unsere Hilfsmittel reichen, die Fälle mit *Little*'scher Aetiologie, die Geburtslähmungen von den congenitalen und später erworbenen geschieden und können nochmals die Frage stellen, wie sich hier und dort die Häufigkeit der Convulsionen erweist. Tabelle *D* verändert sich dann folgendermassen:

Tabelle F.

Convulsionen.

Allgemeine Starre	*Little*'sche Aetiologie	47	15	2
paraplegische Starre		68	13	3
Chorea		19	3	2
		134	31	7
allgemeine Starre	congenitale + extrauterin	43	12	18
paraplegische Starre		40	9	6
Chorea		53	10	10
		136	31	34

Dieselbe Tabelle ergibt für die *Little*'sche Aetiologie 28·3% Convulsionen (23·1% frühe und 5·2% späte).

Für die anderen Gruppen zusammen 47·7% (22·7% frühe und 25% späte).

Das heisst: bei den Fällen *Little*'scher Aetiologie sind Convulsionen unmittelbar nach der Geburt oder in den ersten Wochen unge-

fähr ebenso häufig wie bei den anderen. Convulsionen in den späteren Monaten sind hier aber eine Seltenheit. Die *Little*'sche Aetiologie disponirt keineswegs zu diesen spätkommenden und wiederkehrenden Convulsionen. Bei den extrauterin erworbenen Fällen sind Convulsionen noch häufiger als bei den congenitalen.

Ich sollte das Capitel der Aetiologie nicht beschliessen, ohne einige Punkte zu berühren, denen ich ursprünglich eine weitläufige Bearbeitung zugedacht hatte. Der erste Punkt beträfe die Frage, ob die von *Little* in der Aetiologie der Diplegien betonten Momente der Schwergeburt und Frühgeburt auch stets als wirkliche Ursachen des Krankheitszustandes anzusehen sind, ob diese Verhältnisse der Geburt nicht vielmehr Consequenzen der congenital bedingten Affection sein mögen, die dann etwa noch mit diesen inneren Ursachen concurriren. Verdienstvolle Autoren, darunter *Förster*, haben der *Little*'schen Aetiologie überhaupt keine andere Bedeutung zugestehen wollen. Man wird hier wohl sondern müssen:

Für eine Reihe von Fällen, gerade für die typischen Formen von allgemeiner und paraplegischer Starre, steht, nach meiner Meinung, der wirkliche ätiologische Werth der *Little*'schen Momente ausser Frage. Es handelt hiebei um nichts Anderes als um die Wirkung des accidentellen Geburtstraumas auf ein gesundes Gehirn. Die Frage ist, ob man dasselbe von anderen Fällen annehmen darf, insbesondere solchen, die neben den typischen motorischen Symptomen hochgradige Intelligenzhemmung zeigen; mit anderen Worten, ob man die *Little*'sche Aetiologie auch für die Idiotie verantwortlich machen kann. Man darf bei der Erwägung dieser Frage doch nie aus den Augen verlieren, dass die asphyktische und die vorzeitige Geburt von der grösseren Anzahl der betroffenen Kinder ohne jeden Schaden vertragen werden. Es concurrirt offenbar noch ein anderes Moment mit dem mechanischen Factor der *Little*'schen Aetiologie; diese kann nicht leicht etwas Anderes sein als die Widerstandsfähigkeit der Gefässwandungen (vgl. die Resultate *Weyhe's*[198]) im Abschnitt über pathologische Physiologie) und dieser zweite Factor, welcher der Ausdruck der allgemeinen Entwickelung des Fötus ist und durch congenitale Kachexien auf's Aeusserste beeinflusst sein muss, kann wahrscheinlich so mächtig werden, dass er einmal der Einwirkung des accidentellen traumatischen Momentes erfolgreich Widerstand leisten, das andere Mal wohl der Mitwirkung desselben entbehren kann.

Für eine Reihe von Fällen mögen also die Verhältnisse der Geburt eine untergeordnetere Bedeutung besitzen, für eine andere mögen congenitale Bedingungen und Schwergeburt rein zufällig zusammentreffen, ohne dass das *Little*'sche Moment zur Gestaltung der Affection erforderlich war. Es ist aber auch der dritte von *Förster* angenommene Fall unbestreitbar, dass Schwergeburt und Frühgeburt von denselben Abnormitäten des mütterlichen Organismus abhängig sind, welche die Gehirnentwickelung des Kindes in utero gestört haben; dann ist die abnorme Geburt nicht die Ursache, sondern das erste Symptom des Krankheitszustandes.

Ich werde versuchen, einige Fälle zusammenzustellen. in denen diese veränderte Bedeutung der *Little*'schen Momente offenkundig oder wahrscheinlich ist.

1. In der Erörterung der „mütterlichen Aetiologie“ haben wir erfahren, dass das physische Trauma der Mutter dadurch zur Ursache von cerebralen Diplegien wird, dass es häufiger Anlass zur Frühgeburt oder zur asphyktischen Geburt gibt. Wenn diese Aufstellung richtig ist, so sehen wir die abnorme Geburt nicht als rein zufälliges Moment wirken, sondern als Folge einer, wenn auch nicht tiefgehenden Abnormität der Mutter.

2. Es wird allgemein zugegeben, dass der Verlauf der Geburt ausser von den sich gleichbleibenden anatomischen Verhältnissen von dem derzeitigen Kräftezustand der Mutter und von ihrem psychischen Zustand während der Gravidität abhängt. Krankhafte Veränderungen in einer dieser beiden Hinsichten bringen durch Störung der Wehenthätigkeit die Gefahr der protrahirten Geburt und der Asphyxie für das Kind. Da sowohl der schlechte Kräftezustand als die psychische Alteration der Mutter direct die Gehirnentwickelung des Kindes beeinflussen können (vgl. S. 81), so wären diese Fälle von Diplegien das gemeinsame Product concurrirender innerer und äusserer Einflüsse.

3. Für die Frühgeburt ist es am wenigsten zweifelhaft, dass sie in einer verhältnissmässig grossen Reihe von Fällen nicht ein zufälliges Ereigniss, sondern der Erfolg einer allgemeinen Kachexie der Mutter oder einer anatomischen Erkrankung ihrer Reproductionsorgane ist Man denke nur an die Häufigkeit der Frühgeburten bei Syphilis! Zu dieser Auffassung nöthigen auch die zahlreichen Beispiele, in welchen sich Frühgeburt in der Anamnese solcher Fälle findet, die nach ihrem ganzen Verhalten den congenitalen zuzurechnen sind. Wir besitzen auch einige Sectionsbefunde von diesen Fällen,

die offenbar intrauterin entstandene Hirndefecte als Grundlage der Diplegie erweisen.

4. In demselben Sinne spricht auch das Vorkommen der Frühgeburt bei gewissen anderen Fällen, die durch ihre familiäre Häufung oder durch die übergrosse Sterblichkeit der Generationsreihe unverkennbar auf eine congenitale Aetiologie hinweisen. Da ferner die traumatische Schädlichkeit bei der Frühgeburt wohl keiner besonderen Mannigfaltigkeit oder Abstufung fähig ist, wird es fraglich, ob man jene Fälle, die über das typische Bild der Starre (mit Strabismus) und geringer Intelligenzstörung hinausgehen, der Frühgeburt zur Last legen darf.

Wenn es so sichergestellt ist, dass Frühgeburt, wo sie in der Anamnese der cerebralen Diplegien vorkommt, nicht immer als die Ursache der Affection angesehen werden darf, so legen die letzterwähnten Thatsachen den Verdacht nahe, dass abnorme Kinder — etwa durch abnormes Benehmen in utero — auch häufigeren Anlass zur Frühgeburt geben, dass also hier die Frühgeburt zu den ersten Symptomen der congenitalen Abnormität zu rechnen ist. Ich weiss allerdings keinen weiteren Weg, obige Vermuthung *Förster's*[53]) zu bestätigen.

5. Es erhebt sich ferner die Frage, ob ein anderes der *Little*'schen Momente, welches zur Schwergeburt und Asphyxie führt, die abnorme Kindeslage, immer als zufällig und von rein mechanischen Bedingungen abhängig aufzufassen ist, oder ob sich auch die abnorme Lage mit tieferen Abnormitäten des mütterlichen Organismus in Zusammenhang bringen lässt, welche gleichzeitig innere Ursachen von Diplegien werden können. Ich habe mich um Aufklärung hierüber an befreundete Gynäkologen gewendet, die mir aber versicherten, dass die Literatur ihrer Specialität kein genügendes Material für eine Entscheidung oder auch nur eine fruchtbringende Erörterung des Problems enthalte. Somit habe ich die Frage fallen lassen, aber dieser Verzicht wurde für mich zum Anlasse, dem ganzen Stück des ätiologischen Problems hier nur eine beiläufige Behandlung zu schenken.

Ich will also nur den Satz andeuten, dass von den Fällen mit *Little*'scher Aetiologie wahrscheinlich eine Anzahl mit mehr Recht den congenitalen zuzuzählen ist, und dass man vermuthen darf, es seien dies die Fälle, die durch bedeutende Intelligenzstörung, in späterer Zeit nach der Geburt auftretende Convulsionen und etwa Epilepsie sich von den typischen entfernen.

Der zweite Punkt, auf dessen ausführlichere Behandlung ich nachträglich verzichtet habe, betrifft ein Moment der congenitalen

Aetiologie, welches mir, wie anderen Autoren, berufen scheint, dereinst eine hervorragende ätiologische Rolle auszufüllen; ich meine das Moment der hereditären Syphilis. Ich habe es aufgegeben, das spärliche und noch nicht stringente Material, welches zu Gunsten einer besonderen Syphilis hereditaria des Nervensystems und für deren Verwerthung in der Aetiologie der Hirnlähmungen des Kindes spricht, jetzt zusammenzutragen, weil ich die Hoffnung hege, dass eine solche Sammlung schon nach wenigen Jahren ein positives Ergebniss wird liefern können. Ich bekenne mich persönlich zu der Erwartung, dass wir sämmtlich in dieser Frage, wie in der der Tabes-Paralyse, dereinst auf den Standpunkt gelangen werden, auf den uns *Fournier* seit Langem vorausgeeilt ist*).

---

b) Zum Status praesens.

In der „Klinischen Studie" haben wir, Dr. *Rie* und ich, jedes einzelne der in den Tabellen enthaltenen Symptome ausführlich besprochen, durch unsere eigene Beobachtungsreihe und durch die Fälle der Literatur hindurch verfolgt. Für die cerebralen Diplegien darf ich mir nun die Arbeit wesentlich erleichtern: ich brauche blos jene Bemerkungen hinzuzufügen, welche sich auf Unterschiede der Diplegien von den Hemiplegien beziehen und jene Symptome zu behandeln, die hier zuerst auftreten.

A. Schädelformen. Obwohl ich den Form- und Grössenverhältnissen des Schädels keine besonders eingehende Würdigung geschenkt habe, will ich doch Anlass nehmen, zwei Punkte hervorzuheben: das Vorkommen einer besonders häufigen Schädelbildung unter meinen Fällen und die abnorme Kleinheit — Mikrocephalie — bei anderen.

Im Allgemeinen bekam ich den Eindruck, als ob ich an den 53 Fällen eben eine bunt zusammengewürfelte Sammlung von Kinderköpfen gesehen hätte, normal gebildete und asymmetrische, durch Rhachitis verbildete und vielleicht hydrocephalische. Da man die Mutter des Kindes daneben sah, brauchte man nicht jede Besonderheit am Schädel des Kindes in Zusammenhang mit der Erkrankung zu bringen, sondern durfte Racen- und Familiencharaktere gelten lassen.

Besonders häufig fand ich nun unter diesen Kindern eine Verkürzung der Hinterhauptgegend durch ein wenig gewölbtes Os occipitale.

---

*) Vgl. u. A.: *Erlenmeyer* in „Zeitschrift für Klinische Medicin" 1892; *Hadden* in „Medical Society of London", 21. November 1892 und Discussion etc.

Ich habe dieses Verhältniss in den Tabellen als „steiles, senkrecht abfallendes“ Hinterhaupt bezeichnet, notirt in den Fällen III, XI, XXIII, XXXII, XXXIV, XXXVII, XXXVIII, XXXIX, XL, XLII, L also 11mal. Dabei war der occipital verkümmerte Schädel entweder überhaupt klein, oder er erschien höher oder er war biparietal compensirt. Ich machte mir die Vorstellung, dass ein mechanisches Moment die Ursache dieser Gestaltveränderung des Schädels sei. Bei diesen Kindern, die so viel später als andere zur aufrechten Kopfhaltung kommen, sei es das Liegen auf dem Hinterkopfe, welches sich dem Wachsthum mit Ausbauchung des Os occipitale widersetze. Ich habe der ganzen Angelegenheit nicht viel Beachtung geschenkt und weiss daher nicht, ob dieser Beobachtung eine Bedeutung zukommt. Es wäre nicht schwierig, hierüber durch collaterale Beobachtungsreihen zur Klarheit zu kommen.

Abnorme Kleinheit des Schädels ist wiederholt unter den 53 Fällen beobachtet worden. Fall II betrifft eine Mikrocephale mit 340 ccm Schädelumfang. Dieses Kind wurde, wie aus einem Vortrage von *O. Rie* in der kaiserlichen Gesellschaft der Aerzte (13. Jänner 1893) hervorgeht, von Primarius *Gersuny* einer Operation am Schädel unterzogen, welche den Namen einer Crani-Amphiektomie verdient, und eine gerechtfertigte Modification der *Lannelongue*'schen Operation darstellt. Bei der Operation, der ich beiwohnte, fanden sich sämmtliche Nähte des Schädels verknöchert.

Die Mikrocephalie hat bekanntlich als besonderes Thema viel Aufmerksamkeit gefunden und eine eigene ausgedehnte Literatur hervorgerufen. Soweit ich dieselben kenne, rechtfertigt sie nicht die Behauptung, dass allgemeine Starre oder Contracturen überhaupt zum klinischen Bild der Mikrocephalie gehören. Ein Fall von *Anton*[181]), der in den letzten Jahren beschrieben wurde, war gleichfalls mit Contracturen behaftet. Man kann nichts Triftiges gegen den Schluss *Anton's* einwenden, dass es sich in solchen Fällen nicht nur um Schädel-, sondern auch um primäre Gehirnerkrankung handelt. Die eine der Auffassungen der Mikrocephalie verallgemeinert geradezu diesen Schluss.

B. Mimik, Gesichtsbildung, Facialparese. Die Beurtheilung der Facialparesen leidet unter der Doppelseitigkeit der Affection. Indess gehört asymmetrische Innervation im Gesicht zu den häufigsten Symptomen; sie ist 19mal unter 53 Fällen notirt, wobei ich allerdings entsprechend unserer Uebung bei den Hemiplegien auch Ungleichheiten leichteren Grades mitgerechnet habe. In einer beträchtlichen Anzahl von Fällen ist diese Gesichtsasymmetrie eine Theil-

erscheinung der halbseitigen Körperparese, welche die Starre complicirt, und bezeugt sich entweder durch mimisches Zurückbleiben der gleichseitigen Gesichtshälfte, oder andere Male durch stärkere Verziehung auf derselben Seite, der Seite der Lähmung. Wie in der „Klinischen Studie“ ausgeführt, dürften Fälle dieser Art als spastische Innervation im Facialisgebiet zu deuten sein.

Interessant und den cerebralen Diplegien eigen ist jenes Verhalten, das in einer Reihe von Fällen als „perverse Mimik“ bezeichnet worden ist (VIII, LI am auffälligsten). Es besteht darin, dass das Mienenspiel des Kindes, wenn es ängstlich ist, weint u. dgl. einen befremdenden, widerspruchsvollen Eindruck macht, was kaum anders zugehen kann, als durch Wegfall von Betheiligung solcher Muskeln, die wir sonst bei dieser Affectäusserung thätig sehen, oder durch Betheiligung anderer Muskeln, deren Action wir sonst bei dem betreffenden Affect vermissen. Das Weinen dieser Kinder zum Beispiel sieht nicht ernsthaft aus, es macht den Eindruck eines Grinsens; man würde es nicht erkennen, wenn man das Kind nicht gleichzeitig schreien hörte. Analog dieser perversen Mimik sind wohl die abnormen Handstellungen, von denen später die Rede sein wird. Könnte man sich von dem intellectuellen Zustand der Kinder sicherer Rechenschaft geben, so würde man diese Störung der Mimik wahrscheinlich als Theilerscheinung des Blödsinnes erkennen.

Die Mimik der Kinder mit cerebralen Diplegien macht überhaupt einen ungünstigen Eindruck, welcher, wie mehrere Autoren betont haben, selbst zur Unterschätzung des Geisteszustandes dieser Kinder führen kann. Sie schauen entweder ausdruckslos drein oder sie benehmen sich ängstlich erregt, ohne dabei wie ein normal scheues Kind ein Verständniss der Situation zu verrathen. Unter den Zügen, welche der Mimik der Kinder das Gepräge des Schwachsinnes aufdrücken, nimmt das Offenstehen des Mundes den ersten Rang ein. Aus dem immer offenen Munde träufelt Speichel, und die nicht selten übergrosse Zunge (Makroglossie fünfmal ausdrücklich notirt) drängt sich ein wenig vor*). Die Zahnentwickelung ist häufig mangelhaft und rückständig. (*Sollier* [232].)

Ich bin geneigt, das Offenstehen des Mundes und die Makroglossie mit einem anderen Symptom in Verbindung zu bringen, das

*) Die gegensätzlichen Beziehungen von Zungenwachsthum und Lippenschluss hörte ich in einer klinischen Vorlesung von *Billroth* erörtern, der sich zum Beweise dafür auf die veränderte Stellung der Zähne unter diesen wechselnden Verhältnissen berief.

zwar in den Tabellen nicht häufig erwähnt wird, das aber nach meiner seitherigen Erfahrung sehr oft gefunden werden dürfte, wenn man erst systematisch darnach sucht. Ich meine die Anwesenheit von Hypertrophien der Rachentonsille, von adenoiden Wucherungen im Nasenrachenraum. Man weiss seit den Mittheilungen von *W. Mayer*, dass solche Wucherungen bei nicht gelähmten Kindern eine Reihe von Störungen verursachen, darunter Hemmung der freien geistigen Thätigkeit, und jeder Arzt wird sich erinnern, dass sie dem Gesichtsausdrucke des damit behafteten Kindes ein ähnliches Gepräge von Schwachsinn, „Dummerhaftigkeit" geben, wie es die Kinder meiner Sammlung zeigen*). Wenn man sicher wüsste, dass solche Wucherungen bei schwachsinnigen Kindern ungleich häufiger sind als bei normalen, müsste man sich nach der Art und Weise dieses Zusammenhanges fragen und gelangte so vielleicht zu interessanten Gesichtspunkten, auf deren Mittheilung ich aber wegen der angeführten Unsicherheit verzichte.

Die Entfernung solcher Wucherungen ist, wie bekannt, von sehr wohlthätigen Folgen für das Allgemeinbefinden der Kinder begleitet. Ich habe bei einem Falle (XLV) Dr. *Rie* dazu aufgefordert, die adenoiden Hypertrophien durch Pinselung mit einer Jodlösung zu beseitigen, und nach Aussage der Mutter hat sich der Allgemeinzustand des Kindes von da an sichtlich gehoben. Das Kind zeigte eine leichte Athetose mit ganz auffälliger Schlaffheit der Glieder. Letztere konnten wir bald nach der kleinen Operation nicht wiederfinden, wiewohl sie vorher constant gewesen war; es hatte sich normaler Tonus eingestellt**).

C. Intelligenz, Sensibilität, Sprache. Was ich über die Schwierigkeit der Beurtheilung der Intelligenz und über den wirklichen Ausfall an geistigen Fähigkeiten bei diesen Kindern zu sagen hätte, würde zumeist eine Wiederholung des in der „Klinischen Studie" Vorgebrachten sein. Ich will daher nur hervorheben, dass man es bei den Diplegien zumeist mit schwereren Graden psychischer

---

*) Vgl. das bemerkenswerthe Buch von *W. Fliess*, „Neue Beiträge zur Klinik und Therapie der nasalen Reflexneurose". Wien. 1893.

**) Ich hatte kurz vor Abschluss der Correcturen Gelegenheit, das Kind mehrmals wiederzusehen. Der Mund stand noch immer offen, der Tonus der Extremitäten war annähernd normal, die Athetose hatte sich ausserordentlich gesteigert. Die Mutter gab über Intelligenz und Benehmen des völlig sprachlosen Kindes ein günstiges Zeugniss. Es verstand angeblich jedes Gespräch, das man mit ihm führte.

und intellectueller Schwäche bis herab zur vollen Idiotie zu thun hat. Daneben stehen dann Fälle mit schweren motorischen Erscheinungen ohne jede Intelligenzstörung, und dieses Verhältniss erfordert vielleicht eine kurze Auseinandersetzung.

Wir haben bereits im vorigen Abschnitt (Charakteristik der einzelnen Fälle) wiederholt hervorheben können, dass ein Parallelismus zwischen den motorischen und den psychischen Symptomen der cerebralen Diplegien absolut nicht erweislich ist. Die motorischen Symptome sind demzufolge als Localsymptome von der motorischen Hirnregion, die psychischen als Ausdruck der Gesammtschädigung des Gehirnes zu fassen. Wie wir hören werden, entspricht die allgemeine oder paraplegische Starre einer nicht sehr intensiven und nur oberflächlichen Schädigung der motorischen Zone: man hat also keinen Grund, bei diesen Formen eine schwere Allgemeinschädigung des Gehirnes zu vermuthen. Es scheint mir in der That, dass man nicht viele Fälle von Idiotie auf *Little*'sche Aetiologie allein wird zurückführen können, und im Gegentheile ist es sicher, dass besonders diese Aetiologie die Fälle verschuldet, wo schwere motorische Erscheinungen mit geringfügiger Beeinträchtigung der Intelligenz zusammenfallen. Ich möchte darum, wo sich bei einem Idioten mit allgemeiner oder paraplegischer Starre eines der *Little*'schen Momente in der Anamnese findet, mich doch nicht getrauen, den ganzen Zustand dieser mechanischen Einwirkung zur Last zu legen, sondern eher annehmen, dass hier congenitale Bedingungen vorliegen, die vielleicht auch an der Verursachung der abnormen Geburt ihren Antheil haben. Auf die Formen mit bilateraler Hemiplegie möchte ich diese Erwägung nicht übertragen. Hier handelt es sich (vgl. weiter unten) um tiefreichende oder intracerebrale Läsionen in der motorischen Region, und das Vorhandensein eben solcher Krankheitsveränderungen an zahlreichen anderen Stellen würde ohne Weiteres die Erwerbung schwerer geistiger Hemmung erklären.

Neben den Diplegien mit Idiotie gibt es Idiotie mit mässigen Symptomen von Starre und endlich Idiotie ohne solche motorische Symptome. Wie wir von vielen Fällen von Epilepsie behaupten dürfen, sie seien „cerebrale Kinderlähmung — ohne Lähmung", so dürfen wir auch von einer Reihe von Fällen, die nach dem hervorstechendsten, übrigens vereinzelten Symptome als „Idiotien" bezeichnet werden, annehmen, es lägen ihnen Processe zu Grunde, die mit denen der cerebralen Diplegien identisch sind, es fehle ihnen eben nur die Starre oder die Lähmung, um als „cerebrale Diplegien" erkannt zu werden.

Nicht alle Idiotien wird man aber hier anschliessen dürfen, denn ausser den Idiotien durch grobe Gehirnerkrankung (fötale oder extrauterine) muss man Idiotien anerkennen, welche Theilerscheinungen von allgemeinen Ernährungsstörungen, von Kachexien sind. Ich schreibe zur Erläuterung die Eintheilung der Idiotien ab, welche *Bourneville* auf dem internationalen Congrès de médecine mentale (Paris 1889) vorgeschlagen hat.

1. Idiotie als Symptom der Hydrocephalie.
2. Idiotie als Symptom der Mikrocephalie.
3. Idiotie in Folge der Entwickelungshemmung der Hirnwindungen.
4. Idiotie in Folge angeborener Hirnmissbildungen (Porencephalie, Balkenmangel).
5. Idiotie bei knolliger Sklerose (Sclérose tubéreuse).
6. Idiotie bei atrophischer Sklerose: *a*) einer oder beider Hemisphären, *b*) eines Hirnlappens, *c*) einzelner Windungen, *d*) bei chagrinirter Hirnsklerose (?).
7. Idiotie durch chronische Meningitis oder Meningo-Encephalitis.
8. Idiotie bei Myxödem (durch Fehlen der Schilddrüse).

Es ist, wie man sieht, der letzte Fall, der sich bis jetzt den anderen gegenüberstellt. Mehr als eine vorläufige Scheidung bezweckt wohl die *Bourneville*'sche Eintheilung nicht. Man erkennt übrigens leicht, welcher Mangel derselben anhaftet. Die Mehrzahl der angeführten Veränderungen kommt auch ohne Idiotie vor.

Ueber die Sprachentwickelung und über das Verhalten der Kinder bei schmerzhaften Reizungen ist in der „Klinischen Studie“ alles Erforderliche bemerkt worden. Es wäre hier kaum ein neuer Gesichtspunkt hinzuzufügen. Man überzeugt sich leicht, dass die Sprachbildung sich als eine Function der geistigen Leistungsfähigkeit und nicht als abhängig vom Zustand der Motilität erweist. So findet sich zum Beispiel bei Fall IX die Bemerkung, dass das Kind schon mit 2 Jahren Alles und deutlich gesprochen; es kann aber mit $3^1/_2$ Jahren weder sitzen, noch stehen und gehen und der Grad der Starre ist in der Tabelle als der höchste, als „enorm“ bezeichnet. Ein anderes Kind (Fall XXIII) soll schon im Alter von 2 Jahren reichlich böhmisch und deutsch gesprochen haben; das Kind leidet an vorwiegend paraplegischer Starre, kann mit 5 Jahren noch nicht ohne Unterstützung stehen oder gehen, und es ist wohl kein Zufall, dass hier wiederum die Starre an den Beinen als „enorm“ gekennzeichnet

wird. Ein dritter Fall, eine rein paraplegische Starre (XXIX) ergibt genau das nämliche Zusammentreffen, sehr gute Sprache bei enormer Hypertonie. Alle drei Fälle sind übrigens Frühgeburten, gehören somit der *Little*'schen Aetiologie an und zeigen uns, dass das Moment der Frühgeburt durch die geringere Schädigung der Intelligenz ein milderes Krankheitsbild hervorruft. Diesen Fällen stehen dann andere gegenüber, welche bei geringfügigen motorischen Symptomen eine auffällige Sprachverzögerung oder Sprachverschlechterung zeigen und sich so den Bildern nähern, in denen die Idiotie das beherrschende Symptom ist.

In einer anderen Reihe von Fällen wird angegeben, dass das Kind zwar nur wenige Worte spricht, aber Alles versteht. Wir erinnern uns, dass das Sprachverständniss beim Kinde regelmässig der Sprachbildung vorauseilt; die Kinder mögen nun auf dieser Stufe längere oder kürzere Zeit verweilen oder überhaupt nicht darüber hinauskommen. Im letzteren Falle ist es fraglich, ob man nicht eine directe Schädigung motorischer Sprachgebiete in der Rinde annehmen muss.

Nicht minder als die Sprachbildung leidet die Ausführung der Sprache, die Articulation. Undeutliche Articulation zu einer Lebenszeit, da Kinder sonst das deutliche Sprechen erlernt haben, explosive, mühsame Sprache finden sich in jeder Beobachtungsreihe reichlich verzeichnet. Interessant insbesondere für die Differentialdiagnostik ist jene ataktische Störung, die sich durch Verlangsamung des Sprechens bei monotoner Stimme kundgibt, die Bradylalie. Von dieser ist in meiner Reihe zufällig kein Beispiel enthalten.

Die Stimme der Kinder hat häufig einen unangenehmen kreischenden Klang, ihr Geschrei klingt oft „blödsinnig“.

D. Augensymptome. Unter den Symptomen, welche an den Augen der Kinder mit cerebralen Diplegien hervortreten, nimmt der Strabismus bei weitem die erste Stelle ein. Er ist meist ein Strabismus convergens, und zwar, wo darauf in meinen Fällen geachtet wurde, ein Strabismus convergens alternans. Seine Intensität ist häufig so gering, dass er zeitweilig der Beobachtung entgeht und nicht bei jeder Untersuchung des Kindes bemerkt wird.

Umstehende Tabelle soll die Beziehungen dieses Symptoms zur Krankheitsform, Aetiologie und zu den Convulsionen in meiner Beobachtungsreihe übersichtlich darlegen.

Tabelle G.

	Strabismus				Convulsionen			
	Frühgeburt	Asphyxie (Schwergeburt)	Mütterliche Ursachen	Keine Aetiologie	Früh	Spät	Wiederholt	Keine
Typische allgem. Starre I—XII 12	—	—	—	II (X)	—	II	II	X
Leichte allgem. Starre XIII—XVI 4	—	XIV	—	XIII	XIII, XIV	—	XIII, XIV	—
Unbestimmte Formen XVII—XX 4	—	—	—	XVIII	XVIII	—	—	—
Allgemeine Starre, + Hemiplegie XXXIII—XXXVII 5	XXXIII	(XXXIII)	—	—	—	XXXIII	—	—
Schwerste Formen XXXVIII—XL 3	XXXVIII	—	—	XL	—	XXXVIII, XL	XXXVIII, XL	—
Paraplegische Starre, + Hemiplegie XXX—XXXII 3	XXXI	—	—	—	—	—	—	XXXI
Uebergänge zur paraplegischen Starre XXI—XXIV 4	—	—	—	XXI	—	—	—	XXI
Paraplegische Starre XXV—XXIX 5	—	XXVI (diverg.), XXVII	—	—	XXVI	—	XXVI	XXVII
Bilaterale Chorea XLI—XLIII 3	XLIII	—	—	XLI, XLII	XLI	—	XLI	XLIII
Bilaterale Athetose XLIV—XLVI 3	—	—	—	—	—	—	—	—
Spastische Chorea XLVII—LIII 7	—	LIII	—	—	—	—	—	LIII

Strabismus findet sich also unter 53 Fällen 16mal, d. i. in 30% oder in weniger als einem Drittel der Fälle.

Davon entfallen auf

allgemeine Starre . .	28 Fälle	Strabismus 8mal
paraplegische Starre .	12 „	„ 4 „
Chorea	13 „	„ 4 „

also etwa im Verhältniss zur Häufigkeit der einzelnen Formen.

Wenn eine besondere Relation zwischen Krankheitsform und Strabismus besteht, so ist sie hier, vielleicht in Folge der kleinen Zahlen, verdeckt.

Der Aetiologie nach entfallen auf

Frühgeburten 11mal	(eigentlich 9mal)	Strabismus 4mal
Schwergeburt 21 „	(„ 19 „)	„ 4 „
(Früh- + Schwergeburt 2mal)		„ (1) „
mütterliche Aetiologie 3 „		„ — „
keine Aetiologie . . 17 „		„ 7 „
unbekannt . . . . 3 „		„ 1 „

Diese Zahlen scheinen zu beweisen, dass der Strabismus bei Frühgeburten etwas häufiger vorkommt, als dem Mittel seiner Häufigkeit entspricht (36%), dagegen bei Schwergeburten weit seltener ist (19%). Bei den wahrscheinlich congenital bedingten Fällen ohne Aetiologie ist er doppelt so häufig als bei den Schwergeburten und noch etwas häufiger als bei Frühgeburten (41%, oder wenn man die als „unbekannt" geführten Fälle hinzurechnet 38%). Stellt man die 30 Fälle von *Little*'scher Aetiologie den 20 wahrscheinlich congenitalen gegenüber, so findet sich Strabismus dort in 26·6%, hier in 41% (38%) der Fälle.

Die Beziehungen des Strabismus zur Abwesenheit der *Little*'schen Aetiologie lassen vermuthen, dass dies Symptom sich häufig mit Convulsionen beisammen finden werde, denn wir haben (S. 70) gefunden, dass sich bei der *Little*'schen Aetiologie Convulsionen nur in 23·3% der Fälle finden gegen 58·8% bei den anderen.

Man findet in der That unter 16 Fällen von Strabismus 10mal auch Convulsionen verzeichnet, nur 6mal dieselben fehlend, und zwar 5 Früh- + 5 Spätconvulsionen, also in 62% (anstatt in 40% nach der Durchschnittshäufigkeit). Im Einzelnen gehen diese beiden Symptome freilich nicht zusammen, so z. B. haben die drei sicheren Fälle mütterlicher Aetiologie durchwegs Convulsionen, aber nicht einer von ihnen Strabismus. Indess werden hier die Zahlen zu klein. Das häufige Zusammentreffen von Strabismus und Convulsionen wird von

vielen Autoren hervorgehoben (*Feer*[40]) u. A.), indess sind die Convulsionen das häufigere Symptom (40% gegen 30%).

In der Hoffnung, an grösseren Zahlen mehr Ergebnisse zu erzielen, bin ich mit der Frage des Strabismus an meine grosse Reihe herangetreten. Dieselbe ergibt:

Unter 88 Fällen von allgemeiner Starre (+ Hemiplegie, bilaterale spastische Lähmung) u. dgl. . . . . Strabismus 19 = 21·6%
Unter 108 Fällen von Paraplegie (Starre, paraplegische Lähmung) + Hemiplegie . . . „ 43 = 39·8%
Unter 72 Fällen von Chorea (Athetose etc.) „ 8 = 11·1%

Im Ganzen findet sich hier Strabismus 70mal unter 278 Fällen, d. i. in 25·2%. In meiner Reihe fanden sich 30%; ich habe vielleicht sorgfältiger auf diese Symptome geachtet und auch geringere Grade davon notirt. Der Strabismus zeigt in dieser grossen Reihe eine — ich muss sagen: dem Beobachter ohnedies auffällige — Beziehung zur paraplegischen Form; er ist hier fast doppelt so häufig als bei allgemeiner Starre und 3—4mal so häufig als bei Chorea.

Nach der Aetiologie differenzirt, ergibt die grosse Reihe für den Strabismus Folgendes:

Unter 76 Frühgeburten . . . . . 30mal Strabismus = 39·4%
„ 68 Schwergeburten . . . 11 „ „ = 16·2%
„ 92 Fällen „ohne Aetiologie" . 25 „ „ = 27·1%

Somit stellt sich hier wieder die wenig intensive causale Beziehung zwischen Schwergeburt und Strabismus heraus, die in den 19% meiner Reihe zum Ausdrucke kam. Es zeigt sich aber ausserdem eine innige Beziehung des Strabismus zur Frühgeburt, und da wir für die Häufigkeit dieses Symptoms bei der Frühgeburt fast dieselbe Procentzahl finden (39·4 gegen 39·8) wie für das Vorkommen desselben Symptoms bei der paraplegischen Starre, erweist sich die Dreiheit: Frühgeburt, paraplegische Starre, Strabismus als ein zusammengehöriger klinischer Complex. Mit der Aufklärung dieses Zusammenhanges und mit der Erklärung des Strabismus überhaupt werde ich mich an späterer Stelle beschäftigen.

In dem Widerstreit zwischen meiner kleinen und dieser grossen Sammlung von Diplegien, was das Vorkommen des Strabismus bei paraplegischer Starre betrifft, möchte ich unbedenklich der grösseren Reihe den grösseren Anspruch auf Berücksichtigung einräumen. Der Widerspruch rührt auch zum grossen Theile daher, dass ich ohne Auswahl alle Fälle von Diplegien verwerthet habe, die während eines

gewissen Zeitraumes in meine Beobachtung kamen, wobei ich zufällig an den so häufigen typischen Fällen, die als „reine spastische Spinalparalysen“ bezeichnet wurden, Mangel hatte. In der grossen Reihe dagegen sind Sammlungen verwerthet, welche diese typischen, einander so ähnlichen Fälle geradezu aus anderen herausgesucht hatten, z. B. die von *Naef*[185]).

Pupillenungleichheiten, die vereinzelt vorkommenden Augenmuskellähmungen, die hie und da vorkommenden eigenthümlichen Kopfhaltungen beim Fixiren, als ob das Kind nur mit gewissen Netzhautpartien scharf sehen könnte, geben keinen Anlass zu weiteren Erörterungen. Dagegen verdient das Symptom des lateralen Nystagmus Erwähnung, da es eine differentialdiagnostische Bedeutung beanspruchen könnte. In meiner Reihe finden sich zwei Fälle von Nystagmus, beide bei unverdächtigen Diplegien in Folge von Frühgeburt (XXXI und XXIII); in dem einen Falle ist Strabismus convergens dabei. *Osler*[115]) bringt vier Fälle von Nystagmus, *Sachs*[199]) in seiner letzten Arbeit drei unter 39 Diplegien u. dgl. Diese Beispiele dürften genügen, um zu zeigen, dass der laterale Nystagmus nicht als ein den cerebralen Diplegien fremdes Symptom zu betrachten ist.

Eine Atrophia nervi optici ist wiederholt bei Fällen nachgewiesen worden, welche die Aetiologie und das typische Bild einer cerebralen Diplegie zeigten (z. B. *Feer's* Fall II: paraplegische Starre nach Frühgeburt). Man muss also auch dieses verhältnissmässig seltene Symptom bei den Diplegien anerkennen. Eine Art des Zusammenhanges dieser Störung mit den Veränderungen, welche Diplegien hervorrufen, lehrt ein Fall von *Moeli*[285]) kennen (Section eines diplegischen Idioten: Porencephalie).

E. Motorische Symptome. Hier wäre der ausführlichen Erörterung in der „Klinischen Studie“ nichts hinzuzufügen als einige Bemerkungen über die sogenannten Zwangsstellungen, welche den Diplegien eigenthümlich sind. Ich unterscheide die Zwangsstellungen von den Contracturen dadurch, dass letztere an Lähmung gebunden sind. Contracturstellungen werden niemals spontan verändert und stellen sich, wenn sie überwunden sind, sofort wieder her. Zwangsstellungen schliessen nicht aus, dass die Extremitäten, zumeist die Arme, bei Intention in beliebige andere Stellungen gebracht werden; sie treten aber für längere oder kürzere Zeit wieder hervor, wenn das Kind nicht den Gebrauch seiner Extremitäten beabsichtigt. Oft sieht man während der einen Vorstellung des Kindes durch eine halbe

Stunde eine bestimmte auffällige Stellung der Arme festgehalten, die bei einer zweiten Vorstellung sich nicht wieder zeigt oder durch eine neue ersetzt ist. Die Zwangsstellungen sind auch mannigfacher Art, während die Contracturstellungen, wie bekannt, monoton sind. Unter den Zwangsstellungen der Arme habe ich eine als auffällig hervorgehoben und in den Krankengeschichten wiederholt beschrieben. Es ist die „Anbetestellung“, bei der die Vorderarme senkrecht erhoben, die Handflächen in voller Supination gegen den Beschauer des liegenden Kindes gerichtet sind; sie erinnerte uns an die Haltung des einen Extremitätenpaares bei der „Gottesanbeterin“, der Mantis religiosa.

Die Zwangsstellungen der Beine, die man als „mobile spasms“ bezeichnen kann, wenn sie rasch mit einander abwechseln, ergeben verschiedenartige Haltungen der Ober- und Unterschenkel und die verschiedensten Formungen der Füsse. Oft sieht man einen schweren Fall „all in a heap“, als ob die Extremitäten zur grössten Raumersparniss zusammengelegt wären, und es scheint, dass in solchen abnormen Stellungen auch Contractur eintreten kann, wie in meinem Falle XL.

Neben diesen auffälligen Haltungen der Extremitäten, die ohne Lähmung vorkommen, kann man auch abnorme Bewegungstypen der Extremitäten beobachten, an denen man oft ein solches Kind beim ersten Anblick erkennt. Man möchte diese Bewegungen „perverse“ heissen und sie der perversen Mimik an die Seite stellen. Sie sind das Gegentheil vom zweckmässigen Greifen und Bestasten, das man am spielenden Kinde beobachtet. Die Abduction der Oberarme überwiegt über deren Adduction, die Streckung der Vorderarme über deren Beugung und an der Hand überwiegen Supination und Dorsalflexion über Pronation und Beugung. Sieht man näher zu, so findet man freilich, dass auch normale Säuglinge solche zwecklose Bewegungstypen pflegen, sowie sie sich auch in athetoseartiger Unruhe erheben. Das Pathologische liegt nur darin, dass bei den diplegischen Kindern diese Bewegungen sich in eine Zeit hinüberretten, zu welcher sie bei normaler Entwickelung längst durch unauffällige und normale ersetzt wären, und dass sie häufiger und umfangreicher sind als bei gesunden Kindern. Dasselbe gilt für die athetoseartigen Bewegungen.

Ich habe aus den eben angegebenen Gründen vielleicht bei manchem Falle die Diagnose „bilaterale Athetose oder Chorea“ gestellt, wo andere Beobachter etwa grössere Regelmässigkeit oder grössere Intensität der betreffenden Bewegungen beansprucht hätten.

F. Atrophie. Am meisten unter den Symptomen, welche Hemiplegien und Diplegien gemeinsam sind, treten hier vielleicht die trophischen zurück. Es fehlt bei den Diplegien zunächst häufig an der Gelegenheit zur Vergleichung mit der gesunden Körperhälfte, welche eine einseitige Atrophie erkennen lässt. Andererseits sind hier erhebliche atrophische Störungen wirklich selten. Bei den spastischen Paraplegien findet sich zum Theil die Musculatur der Beine kühl und mager im Vergleich zur Musculatur der Arme, und ein Theil dieser Formen, die paraplegischen Lähmungen, zeigen geradezu Atrophie der unteren Extremitäten.

Bei einem anderen Theile der Paraplegien sind dagegen alle Muskeln, auch die der unteren Extremitäten, kräftig entwickelt, derb und wo etwa (wie im Fall XVII) ein Wadenmuskel besonders durch Dicke und Derbheit auffällt, kann man sich des Vergleiches mit Pseudohypertrophie nicht erwehren. Bei den athetotischen Formen der Diplegien findet sich gelegentlich, wie bei der halbseitigen Athetose, eine echte Muskelhypertrophie.

VI.

Zur pathologischen Anatomie der cerebralen Diplegien.

Wessen Sinnesart eine Bevorzugung des Greifbaren und Exacten mit sich bringt, wer geneigt ist, alle die Conventionen der Nosographie, die Typen, Reihen, Uebergänge u. dgl. gering zu schätzen, wodurch das vielleicht Grundverschiedene schliesslich unter einen Hut gebracht wird, der wird sich gerne von unseren bisherigen Erörterungen zur pathologischen Anatomie wenden und hier die Anhaltspunkte zu finden hoffen, welche eine Trennung des nur äusserlich Aehnlichen und eine Vereinigung des im Wesen Identischen gestatten. Er wird zum Beispiel erwarten, dass die congenitalen, bei der Geburt, und extrauterin erworbenen Formen von Diplegien sich je auf andere Arten von Läsionen, andere pathologische Processe zurückführen lassen, und dass innerhalb jeder Gruppe ein Moment der Localisation die Erklärung dafür bietet, dass ein Fall als allgemeine Starre, bilaterale Hemiplegie, Paraplegie oder als Chorea erscheint.

Eine solche Erwartung würde gründlich enttäuscht werden. Ja, diese Enttäuschung scheint in der Natur der Dinge begründet zu sein, nicht nur in dem derzeit ungenügenden Zustande unserer Kenntnisse und in der Seltenheit von brauchbaren Autopsien.

Wir haben zunächst keinen Grund zu erwarten, dass die cerebralen Diplegien ein principiell anderes Verhältniss zur pathologischen Anatomie zeigen werden als die cerebralen Hemiplegien. Ueber die letzteren wissen wir aus dem entsprechenden Abschnitt der „Klinischen Studie“, dass dem gleichen klinischen Bilde mannigfache anatomische Läsionen entsprechen können. Wir müssen aber von „Läsionen“ zweierlei unterscheiden: die Endveränderungen, die wir bei der Autopsie unmittelbar wahrnehmen, und die pathologischen Processe, welche wir aus diesen Endveränderungen erschliessen. Solche Endveränderungen sind: Erweichungsherde, Cysten, porencephalische Defecte, verkalkte Narben und Sklerosen des Gehirnes (lobäre und hypertrophische). Die pathologischen Processe kennen wir natürlich

weniger sicher und haben keine Gewähr, sie vollständig zu kennen. Wir haben Grund, zu glauben, dass die vasculären Läsionen (Hämorrhagie, Embolie, Thrombose) unter ihnen die Hauptrolle spielen; was von entzündlichen Processen, was vielleicht von primär degenerativen u. dgl. für die pathologische Anatomie der Cerebrallähmung in Betracht kommt, das lässt sich kaum andeutungsweise sagen. Der Schluss auf die pathologischen Processe, die uns so wissenswerth erscheinen, wäre uns erleichtert, wenn jede einzelne Endveränderung einem besonderen Processe zugehören würde. Dies ist aber wiederum nicht der Fall. Ein porencephalischer Defect zum Beispiel soll nach *Kundrat* der Ausgang einer fötalen Encephalitis (einer anämischen Entzündung?) sein, einzelne Fälle wie der von *Heubner*[74]) beweisen, dass eine Porencephalie auch das Ergebniss einer Embolie im Extrauterinleben sein kann, und *Schultze*[196]) stellt selbst in Abrede, dass man die intrauterine Entstehung des Defectes aus der Gestalt desselben erkennen dürfte. Andere Male kann man es kaum zurückweisen, dass die Porencephalie aus einer Blutung hervorgegangen ist Die Cyste kann man mit einiger Sicherheit als Resultat einer Hämorrhagie deuten; man hat aber mit Recht hervorgehoben, dass sie auch die Endveränderung einer hämorrhagischen Entzündung darstellen kann. Die Sklerose (Verkleinerung mit Verhärtung) des Gehirnes, insbesondere die sogenannte lobäre Sklerose, scheint unter den Endveränderungen am ehesten auch den Charakter eines besonderen pathologischen Processes beanspruchen zu können; und doch habe ich durch die Mittheilung eines Befundes aus der *Charcot*'schen Klinik über allen Zweifel festgestellt, dass auch eine Embolie in lobäre Sklerose ausgehen kann. Ich habe daraus keineswegs geschlossen, dass die Sklerose in allen Fällen von Embolien herrührt, sondern nur, dass die lobäre Sklerose gleichfalls nichts Anderes ist als eine Endveränderung, der Ausgang mannigfaltiger Initialläsionen*). Von der lobären Sklerose war übrigens von Anfang an zu vermuthen, dass ihr Name m a n n i g f a l t i g e sklerotische Processe zusammenfasst. *Friedmann*[226]) hat ganz kürzlich einen dieser Processe studirt und ihn, soweit man es beurtheilen kann, pathologisch-anatomisch befriedigend aufgeklärt. Er fand, dass die Schrumpfung nicht die Rinde, sondern das Mark betrifft, dass sie von scharf umgrenzten Herden im Mark ausgeht,

---

*) Wenn *Sachs*[199]) uns neben *Abercrombie*[1]) als diejenigen aufführt, die „fast alle cerebralen Hirnlähmungen der Kinder auf Embolie zurückführen möchten", so wird diese Angabe durch keine Stelle unserer Arbeit gerechtfertigt und widerspricht geradezu dem ganzen Gedankengang derselben.

in deren Mitte sich ein hyalin degenerirtes Blutgefäss findet, und dass ein anderer Antheil des Markschwundes durch die secundäre Degeneration in Folge der vielfältigen Markfaserunterbrechungen zu erklären ist.

Wenn wir aber nur wirklich Zusammengehöriges vereinigen und wesentlich Verschiedenes trennen wollen, so dürfen wir uns auch mit der Kenntniss der Initialläsion nicht zufrieden geben, sondern müssen weiter nach der Aetiologie derselben forschen, wobei sich die Kategorien der vasculären, entzündlichen und degenerativen Läsionen wieder auflösen und deren Inhalt sich nach anderen Gesichtspunkten umordnet. Die wenigen Versuche, die nach dieser Richtung unternommen worden sind, habe ich mit *Rie* in der „Klinischen Studie“ eingehend besprochen; sie sind theils als missglückt zu bezeichnen, wie der von *Strümpell*[157]), theils in ihrer Einseitigkeit ungerechtfertigt, wie der von *Marie*[108]). Bei diesem Stande der Frage bleibt nichts Anderes übrig, als die halbseitige cerebrale Kinderlähmung vorläufig klinisch bestimmt zu lassen und den Versuch, aus ihrer symptomatischen Erscheinung auf ihre pathologische Anatomie diagnostisch zu schliessen, im Allgemeinen als unfruchtbar zu vermeiden. Für die so formulirte rein klinische Einheit wäre es nach unserer Meinung ein Vortheil, wenn wir Fälle von ihr fernhalten würden, in denen die Lähmung von einem anderweitig bekannten Process (wie tuberculöse Meningitis und Tumor, Pachymeningitis haemorrhagica u. a.) herrührt.

Dies der Sachverhalt, soweit er sich aus der Würdigung der hemiplegischen Lähmungen ergibt. Erweitert man den Kreis der Beziehungen durch die Aufnahme der cerebralen Diplegien, so sind einige neue Erörterungen nothwendig. Das Endergebniss bleibt, wie wir sehen werden, das gleiche.

Es ist nicht ganz so unsinnig, wie *Sachs*[199]) es mit Beziehung auf unsere „Klinische Studie“ glauben machen möchte, wenn man hemiplegische und diplegische Cerebrallähmungen einer gesonderten Betrachtung unterzieht. Die ersteren umfassen nämlich die Hauptmenge der im Extrauterinleben acquirirten, die letzteren die grosse Mehrzahl der congenital bedingten und beim Geburtsact entstandenen Lähmungen. Da aber unter den Diplegien doch alle drei Gruppen vertreten sind, so läge es nahe, die hier vorhandenen Sectionsbefunde zunächst nach diesem Charakter einzutheilen. Dem widersetzt sich aber ein gewichtiger Umstand, die schon wiederholt besprochene Schwierigkeit der Entscheidung, in welche Gruppe ein einzelner Fall gehört. Wenn man nicht durch die Anamnese in den Stand gesetzt ist, einen Fall

für einen congenitalen, eine Geburtslähmung u. s. w. zu erklären, so kann man es oft nach der Kenntniss des Sectionsbefundes ebensowenig.

Fälle wie die von *Fr. Schultze*[196]), *Anton*[189]), *Bechterew*[222]), *Otto*[211]), bei denen sich als Ursache der hochgradigen Idiotie mit Gliederstarre und Lähmung ausgedehnte Hirndefecte ergeben haben, sind fast sicher congenitaler Natur. In anderen Fällen z. B. *Bourneville et Pilliet*[248]) (angeblich seit einer Erkrankung im zweiten Lebensjahr), *Förster*[58]) (*Bartsch*, Anamnese unbekannt), *Deforest Willard* und *Lloyd*[206]) (Anamnese unbekannt) u. A., bleibt es nach Krankengeschichte und Symptomen unbekannt, ob wir es mit congenitalen Veränderungen oder den Folgen frühzeitiger Erkrankung zu thun haben, und die Sectionsbefunde (vielfache Sklerose — circumscripte Porencephalie — Atrophie, Sklerose und intracerebrale Cysten) bleiben nach unseren früheren Erörterungen ebenso mehrdeutig.

Zwei von den für Diplegien vorliegenden Sectionsbefunden gehören Geburtslähmungen an, der von *Mac Nutt*[101]) und ein neuerer von *Railton*[228]). Nur der letztere liesse es zu, die Geburtslähmung auch pathologisch-anatomisch zu charakterisiren; der andere (*Mac Nutt*) ist von solcher Art, dass er ebensogut jeder erworbenen Lähmung zukommen könnte (Atrophie der in einer Rinne liegenden Centralwindungen und angrenzender Bezirke; Pia ödematös, nicht verwachsen). Von anderen Fällen ist es zweifelhaft, ob sie als congenitale aufzufassen sind, oder ob man die in ihrer Anamnese befindliche Angabe der asphyktischen Geburt als das zureichende ätiologische Moment betrachten soll, z. B. der Fall *Bourneville* (bei *Richardière*[182]) XVIII: drohende Asphyxie durch den Nabelstrang) und ein anderer desselben Autors (bei *Richardière* XXXIV: asphyktisch geboren, mit 6 Wochen Convulsionen). Die Autopsien (Atrophie vieler Windungen, Pia leicht abziehbar, zerstreute Herde von tuberöser Sklerose) thun nichts dazu, diesen Zweifel zu zerstreuen.

Ganz besonders anzuzweifeln wäre auch das Moment der Frühgeburt. Ich kann nur einen einzigen Fall von cerebraler Diplegie mit Section finden, in dessen Anamnese sich die Angabe findet: geboren mit 7 Monaten. Es ist ein Fall von *Putnam*[224]), eine bilaterale Athetose, und die Autopsie weist hier eine solche Fülle von anatomischen Veränderungen (nicht alle ganz klar) auf: Abscesshöhlen, käsige Degeneration, Erweichungen und Schrumpfungen, dass ich diesen Fall nicht zu den Geburtslähmungen stellen würde. Es kann ja auch ein congenital diplegisches Kind vorzeitig geboren werden, ja ein solches hat vielleicht mehr Aussicht dazu als ein normales.

Friedmann[226]) versucht eine Bereicherung der pathologischen Anatomie der Geburtslähmungen, die mir wenig berechtigt erscheint. Er meint, die hyaline Gefässdegeneration des von ihm beschriebenen und anatomisch aufgeklärten Falles könnte wohl mit Asphyxie und Schwergeburt zusammenhängen; es sei wohl denkbar, dass „der stundenlange Wehendruck oder die Compression der Geburtsgänge die Blutgefässe des Gehirnes in ähnlicher Weise benachtheilige, wie die Erschütterung (des Gehirnes)", bei deren Befund mehrere Autoren hyaline Gefässentartung nachgewiesen haben. Dieser ohnehin nicht sehr feste Zusammenhang wird durch die Bemerkung *Friedmann's* erschüttert, dass die hyaline Gefässdegeneration neuerdings unter sehr differenten Umständen im Gehirn angetroffen worden ist, und durch den Umstand, dass in dem Falle *Friedmann's* nicht die asphyktische Geburt erwiesen war, sondern vielmehr die Anamnese fehlte.

Die extrauterin erworbenen Lähmungen lassen keine anderen Gesichtspunkte als die hemiplegischen erwarten. Gerade hiebei muss aber eine bedeutsame Bemerkung Platz finden. Wir haben an einer früheren Stelle erwähnt, dass wir nur zwei Anhaltspunkte zur Erkennung der erworbenen Lähmungen haben, nämlich 1. wenn die Aetiologie der erworbenen Erkrankung bekannt ist (Infection, Trauma) und 2. wenn uns eine Periode der Gesundheit und normalen Entwickelung bis zum Beginn der Erkrankung in der Anamnese sichergestellt ist. Eine Section von *Angel Money*[215]) beweist uns nun die Unverlässlichkeit dieses zweiten Momentes. Ein Kind kann sich normal bis zu einer bestimmten Periode entwickeln, die Krankheit scheinbar erst dann einsetzen, und doch kann die Lähmung congenital bedingt sein. In *Angel Money's* Falle war das Kind bis zu 2 Jahren gesund, es starb diplegisch, idiotisch und epileptisch mit $3^1/_2$ Jahren, und als Krankheitsursache fand sich hereditäre Lues.

Ich glaube also, ich darf den Satz aufstellen, dass die Sectionsbefunde bei den cerebralen Diplegien im Allgemeinen nicht (in einzelnen Fällen allerdings) die Entscheidung gestatten, ob die Lähmung congenital, bei der Geburt oder extrauterin erworben ist.

Ich werde demnach auf eine Gruppirung der vorliegenden Sectionsbefunde nach den eben behandelten Gesichtspunkten verzichten und die einzelnen Fälle der Reihe nach als Beweise für einige Behauptungen aufführen, in denen ich die Ergebnisse dieses Abschnittes zusammenfassen kann.

I. Bei den cerebralen Diplegien finden sich die nämlichen Endveränderungen — als Ergebnisse wahrscheinlich derselben Initialläsionen — wie bei den cerebralen Hemiplegien.

Diesen Satz brauche ich nicht zu erweisen, blos durch Beispiele zu erläutern.

A. Porencephalie und Verkümmerungen (Agenesien?).

1. *Mierzejewsky*[221]). Contribution à l'étude des localisations cérébrales 1880.

30jähriger Idiot, seit frühester Jugend paraplegisch, alle vier Extremitäten contracturirt in absonderlichen Stellungen. Autopsie: Beiderseitige Defecte in der Region der Centralwindungen, welche nicht gänzlich fehlen. Freiliegen der Insel. *Mierzejewsky* schliesst auf eine Störung der Gehirnentwickelung im dritten Intrauterinmonat.

2. *Fr. Schultze*[196]). Beitrag zur Lehre von den angeborenen Hirndefecten (Porencephalie) 1886.

5 Jahre, gleich nach der Geburt idiotisch erkannt, Mutter Potatrix.

Kopf nach hinten, nie Convulsionen, ganz idiotisch; Arme und Beine in Contracturstellung. Beine krampfhaft adducirt und gekreuzt, Arme flectirt und adducirt.

Autopsie: Stirnhirn, Centralwindungen, grosser Theil der Schläfe- und Theil der Parietallappen verschwunden, fast ganze obere Decke.

3. *Anton*[189]). 1890.

15 Monate, Gesichtslage, normale Geburt, besonders leicht, kleiner todter Zwilling. Schmerzen während der zweiten Hälfte der Gravidität.

Kleiner Kopf, sehr bald „holzig“ bemerkt. Kopf durch Contractur nach rückwärts, Strabismus convergens. Gesammte Musculatur rigid; Ellbogen, Hüft- und Kniegelenke in rechtwinkeliger Beugestellung, Oberarme adducirt, Hände gebeugt, Finger eingegraben, linker Arm und rechtes Bein am meisten; Lösung der Contractur nur mit grosser Gewalt; idiotisch.

Autopsie: Verkümmerung beider Grosshirnhälften, besonders die Stirnlappen durch glatte Zapfen ersetzt, Schläfelappen am besten entwickelt. Bulbi, Optici atrophisch, totaler Mangel der Pyramiden.

Das Bild, welches diese drei Fälle boten, kann man wohl nicht anders denn als bilaterale spastische Lähmung bezeichnen. Es unterliegt auch keinem Zweifel, dass die gefundenen Defecte auf fötale Erkrankung (Entwickelungshemmung) zurückzuführen sind.

In den nächsten drei Fällen nähert sich das klinische Bild der schweren allgemeinen Starre, indem die Lähmung an den Beinen gegen die Hypertonie zurücktritt, das Aufstellen noch möglich ist und in der für allgemeine Starre charakteristischen Weise geschieht.

4. *Ross*[134]. Treatise on the Diseases of the Nervous system II, pag. 480, 1883.

2 Jahre, 5 Monate. Kind bei der Geburt gesund, mit 3 Monaten Hände steif, konnte den Kopf nicht halten. Keine Convulsionen. Beine in Hüft- und Kniegelenk leicht gebeugt, Füsse in Equinus-Stellung, Musculatur steif und Steifigkeit bei jeder passiven Bewegung gesteigert, Starre in den Adductoren am stärksten. Die Starre steigert sich beim Aufstellen, dann Adduction, Kreuzung und Zehenspitzengang ganz charakteristisch. Patellarreflex macht Clonus. Auch die Arme sind spastisch und die einzelnen Abschnitte in mehr minder festen Stellungen. Arme abducirt, Vorderarme halb gebeugt und pronirt, Hände leicht gebeugt und ulnar geneigt, Daumen eingeschlagen, Finger darüber halb gebeugt. Starre nicht ganz zu überwinden, Kind greift mit beiden Armen, aber unsicher und unregelmässig. Kopf gewöhnlich vornüber nach links geneigt, beide Sternocleidomastoidei hart, links mehr; kann den Kopf bewegen, hält aber nicht lange aus. Spricht nicht, bei Versuchen spastische Grimassen in Zunge und Mund.

Autopsie: Tiefe Rinne jederseits (entsprechend der *Rolando*'schen Furche), Ränder derselben genähert, öffnet sich beiderseits in Ventrikel Die Windungen radiär gerichtet. Centralwindungen scheinen zu fehlen. Lobi paracentral. unvollkommen entwickelt. Das Rückenmark normal, Seitenstränge kleiner als bei Gesunden.

5. *Otto*[211]. Ein Fall von Porencephalie mit Idiotie und angeborener spastischer Gliederstarre. Arch. f. Psych. 1885.

3¹/₃ Jahre. Erstes Kind, Mutter elend; Schädel bei Geburt geschlossen. Schon mit 6 Wochen eigenthümliche Steifheit.

Kopf klein, Augen prominent, Nystagmus, Idiotie; Muskeln in Ruhe und Schlaf schlaff, bei passiver Bewegung Widerstand, Alles zu überwinden, nirgends bleibende Contractur. Bei activer Bewegung der Beine gleichfalls allgemeine Starre, bewegt sich selten willkürlich, dann langsam, wird in jeder Stellung steif. Liegt meist mit ausgestreckten Füssen, gebeugten Knieen, angezogenen Oberschenkeln und Oberarmen, gebeugten Vorderarmen und Fingern. Kopf nach hinten. Aufgestellt Spitzfuss, Kreuzung, Kniee etwas gebeugt.

Autopsie: Beiderseits Porencephalie, Pia an einzelnen Stellen. Scheitel- und Schläfelappen, verwachsen.

Rechts fehlt der ganze mittlere Theil der Hemisphäre, so dass vorderer und hinterer Antheil nur an unterer und medialer Seite mit einander in Verbindung stehen. Die Centralwindungen als plumpe Windungsmassen erhalten. an medialer Seite defect.

Links kleiner Defect vor den Occipitallappen, erhaltene Windungen atypisch. In Mitte der Centralwindungen neuer Defect mit radiärer Anordnung. Parietallappen ganz unregelmässig. Zwischen beiden Defecten ganz plumpe, feinkörnige Windungsmassen.

6. *Deforest Willard* and *J. H. Lloyd*[206]. A case of Porencephalus in which trephining was done for the relief of local symptoms. Death from scarlet fever. Am. J. of the med. sc. April 1892.

7 Jahre. Bilateral spastic hemiplegia of cerebral origin, besonders der rechte Arm in spastischer Contractur und athetotisch. Auch die Beine spastisch.

Patellarreflexe gesteigert. Fussphänomen links, nicht rechts. Konnte kaum gehen, die Beine knickten ihm ein; Neigung, sich auf die Zehenspitzen zu stellen. Strabismus internus. Leicht schwachsinnig, Beine gut entwickelt, keine Atrophie und Anästhesie. Kopf asymmetrisch. Nichts Anamnestisches bekannt. Einen Monat später Convulsionen, wonach die Athetose zunimmt; nach jedem Anfalle geistige Abnahme. Augen: Pupillen normal, Strabismus convergens, das linke Auge vorzugsweise gebraucht, Fundi normal, Myopie. Linke Schädelhälfte kleiner, im Umfang $9^9/_{16}$ gegen $11^2/_{16}$ Zoll.

Autopsie: Porencephalie links in *Rolando*'scher Gegend, die nach vorne über Centralfurche reicht, nach hinten schliesst sie die Lobi parietales superiores ein, nach abwärts fast bis Operculum, stimmt ziemlich gut mit Arteria cerebralis media, nur der Temporallappen frei; der Sack geht durch eine kraterförmige Oeffnung in den Ventrikel. Graue Substanz of the mesial aspect of the brain atrophisch, fast zerstört. Gyrus fornicatus erhalten. Auch Windungen an der Hirnbasis links atrophisch.

Autoren sprechen sich für vasculäre Erkrankung aus, denken auch an Compression der Placenta bei der Geburt.

Ueber rechte Hemisphäre nichts bemerkt.

Man könnte auf die Vermuthung kommen, dass in diesen wahrscheinlich gleichfalls congenitalen Fällen das klinische Bild die minder schwere Gestaltung (nämlich die der allgemeinen Starre) angenommen hat, weil die motorischen Rindenpartien doch nicht gänzlich fehlten.

Ein anderer Sectionsbefund von doppelseitiger Porencephalie gehört einem Falle von erworbener Lähmung an.

7. *Heubner*[74]). Doppelseitige spastische Lähmung.

$3^3/_4$ Jahre Mit $^5/_4$ Jahren unter Convulsionen an Fieber, Bronchitis durch 4 Wochen erkrankt.

Intelligenz nimmt sehr ab, entwickelt sich später doch. Rumpf bleibt gelähmt, Contracturen aller vier Extremitäten. Convulsionen später häufig wiederholt. Tod unter Convulsionen.

Autopsie: Cyste im Pons, Porencephalie der beiden Centralwindungen rechts und links, Herde im Linsenkern, zurückzuführen auf Embolien.

Dieser Fall *Heubner's* zeigt das Bild der doppelseitigen Hemiplegie. Die Porencephalie ist übrigens nicht die einzige vorgefundene Läsion; neben ihr fand sich eine Cyste im Pons, die vielleicht einen grossen Antheil an der klinischen Erscheinung des Falles hat. Sämmtliche Veränderungen liessen sich auf Embolien zurückführen, wie sie auch in anderen Organen stattgefunden hatten.

B. Cystenbildung mit Atrophie des Gehirns.

Die drei Fälle, die ich hier unterbringe, sind sämmtlich als bilaterale spastische Lähmung zu bezeichnen; sie sind, wie der Fall *Förster's*, entweder congenital oder früh erworben.

8. *Förster*[53]).

Bartsch. 4 Jahre. Angeboren oder früh erworben, Contractur in den Armen von Geburt, nie gesprochen, nie aufgetreten.

Schädel klein, Ellbogen in spitzwinkeliger Contractur, Contractur der Arme stärker als der Beine, Beine meist angezogen und gekreuzt oder mit leichter Beugecontractur der Kniee gestreckt, Adductorencontractur. Muskeln der Arme rigider als der Beine.

Autopsie: Pia mater getrübt; über Vorderlappen rechts ödematös. Ueber Gyrus paracentralis rechts zwei rundliche weisse Gewebswucherungen. Linke Hemisphäre grösser als rechte. Rechte Hemisphäre sklerosirt, Mark atrophisch Zwei Cysten im rechten Stirnlappen und in der Wand des rechten Seitenventrikels. Links normal?

9. *Isambert* et *Robin.* (Société de Biologie 1885) bei *Richardière*[132]). Bilaterale Hemiplegie.

2 Jahre, idiotisch seit Geburt, später allgemeine Starre, Kopf nach rückwärts.

Autopsie: Dicke seröse Infiltration des arachnoidealen Gewebes. Gehirnlappen sehr weich, enthalten eine Anzahl von kleinen Cysten mit harten Wandungen Hirnstamm sehr hart. Ganglienmassen und Ventrikelwände gleichfalls hart.

Multiple Cysten, Erweichung und Verhärtung.

10. *Bechterew*[222]). Zur Frage über die secundären Degenerationen des Hirnschenkels. Arch. f. Psych. 1888.

Mikrocephal, im ersten Jahre als schwachsinnig erkannt. Bald nach der Geburt convulsiv. Anfälle, die sich wiederholen.

Cucullaris und Sternocleidomastoides rechts in Contractur, Kopf in entsprechender Haltung. Beide Arme in Beugecontracturen, Beine in Streckcontractur. Gesicht wenig beweglich, Gesichts- und Gehörssinn erhalten, spricht nicht; willkürliche Beweglichkeit?

Autopsie: Ganze Convexität und innere Oberfläche sklerosirt, geschrumpft, von Cysten durchsetzt. In der linken Hemisphäre sind die erhaltenen Theile der Centralwindungen erheblicher als rechts, nur au Basis und im Temporallappen normale Windungen. Hydrocephalisch im höchsten Grade. Balken fehlt, Schweifkerne hypertrophisch. $^4/_5$ des Hirnschenkelfusses degenerirt, laterales *Türk*'sches Bündel normal. Substantia Soemm. hypertrophisch.

C. Diffuse lobäre Sklerose, multiple sklerotische Atrophie.

Diese bis jetzt schwer zu sondernden Endveränderungen zeigen sich bei cerebraler Diplegie wie bei den Hemiplegien als die häufigsten Sectionsbefunde. Die hier folgenden Fälle sind theils congenital, theils extrauterin erworben; sie geben, bis auf den einzigen von *Angel Money*, das Bild der bilateralen Hemiplegie.

11. *Angel Money*[215]). Erworbene anfallsweise Starre.

$3^1/_2$ Jahre, gesund bis zu 2 Jahren. Anfälle von Bewusstlosigkeit, von da an idiotisch, vorher gegangen und gesprochen. In der Ruhe wenig oder gar nicht

steif, bei geringster Reizung oder spontan tonische Starre aller Glieder mit Opisthotonus; Beine in Extension, Arme adducirt, Ellbogen gestreckt, Finger gebeugt.

Autopsie: Diffuse Sklerose verschiedener Windungen in Gehirn und des Rückenmarkes. Verdickung der Pia dura mater, Gehirn atrophisch. Alle kleinen und grossen Gefässe verdickt, oft thrombosirt, Läsionen der Eingeweide.

Hereditäre Syphilis war als Ursache der krankhaften Veränderungen mit Sicherheit nachzuweisen. Der Fall war also trotz des anscheinend späten Beginnes ein congenital bedingter. Aus der Beschreibung geht mit aller Deutlichkeit der Charakter der zeitweiligen allgemeinen Starre hervor, den ich bei einzelnen leichten Fällen meiner Sammlung constatirt habe.

12. *Bourneville* et *Pilliet*[243]). Idiotie symptomatique de sclérose cérébrale diffuse. 1887.

11 Jahre, angeblich nach Krankheit mit 2 Jahren entstanden.

Ganz idiotisch, spricht nicht. Oberarme beide atrophisch, chute du poignet und Medianusklaue besonders links, leichte Contractur in der Schulter, Vorderarme rechtwinkelig. Ober- und Unterschenkel mässig gebeugt, Adductorencontractur, Füsse ganz gestreckt. Atrophie der linksseitigen Extremitäten.

Autopsie: Adhärenz an Pia an manchen Stellen. Vielfache Sklerose und Verschmälerung von Hirnwindungen.

13. *Bourneville* et *Brissaud*[25]). Arch. de Neurol. I.

10 Jahre, normale Geburt. Mit 6 Monaten Convulsionen. Von 1—6½ Jahren wiederholte Convulsionen, nie gegangen, nie gesprochen. Kleiner Kopf, Arme und Beine in Beugecontractur, Füsse in Equinovarus-Stellung, kühl und cyanotisch; Kopf fällt auf die Brust.

Autopsie: Atrophie vieler Windungen, so aller an der Hirnbasis; links Temporal-, zweite und dritte Frontal-, pli courbe und an innerer Fläche. Rechts die Centralwindungen, Wurzel der drei Frontalwindungen, viele an innerer Fläche.

Atrophie vieler Windungen.

14. *Bourneville.* (Notes sur l'idiotie etc. *Richardière*[132]). XVIII.)

9 Jahre. Aufregungen der Mutter während der Gravidität. Rechtzeitige Geburt, drohende Asphyxie durch den Nabelstrang. Am Tag nach der Geburt Convulsionen, nie gesprochen, nie gegangen. Arme etwas steif, enorme Beugecontractur der Beine, fast nicht willkürlich bewegt.

Autopsie: Pia leicht abzuziehen. Vielfache Atrophien. Links hintere Centralwindung wenig entwickelt, vordere auf ein dünnes Blatt reducirt, Atrophie der drei Stirnwindungen. Rechts hintere Centralwindung in ihrer ganzen Länge verkümmert, vordere auf $^2/_5$ reducirt; Insel, Stirnwindungen, Gyrus corp. callosi atrophisch.

Atrophie vieler Windungen.

15. *Richardière*[132]) I. Erworbene bilaterale Hemiplegie.

2½ Jahre, gesund bis zu einem halben Jahre, plötzlich Convulsionen, dann schlaffe Lähmung, später ersetzt durch Starre. Aufregung der Mutter in der Gravidität?

Nicht intelligent, liegt auf dem Rücken, kann nicht gehen, nicht stehen. Alle vier Extremitäten in Contractur, Finger abwechselnd gebeugt und gestreckt. Beine in Extension gestreckt, Varus equinus beiderseits. Keine Atrophie Incontinenz, Sensibilität normal, keine Nackenspannung; das Kind ist in beständiger Unruhe, schreit unaufhörlich. Zeitweise epileptische Anfälle. Tod an Diphtherie.

Autopsie: Hinterlappen gelblich, verschrumpft, hart, auf ⅔ ihres Volumens verringert, die Vorderlappen normal. (Veränderung betrifft beiderseits die drei Schläfewindungen, Theile der Insel, des Lobus parietalis inferior, Occipitallappen und an medianer Fläche Cuneus, lobul. fusiformis und lingualis.) Die Ventrikelwände sklerosirt.

Pons und Oblongata auffällig weich, Meningen an ihnen adhärent. Sklerotisches Band mit Erweiterung der Gefässwände.

16. *Gee*[187]). (Spastic Diplegia. — Sclerosis of whole Encephalon.)

Zehntes Kind, einzig am Leben, Geburt normal, keine Zeichen von Syphilis, oft gefallen.

11¾ Jahre zur Zeit der Aufnahme; zuerst häufigere Anfälle ohne Zuckungen, dann Intelligenzabnahme und Beginn der paretischen Erscheinungen. Bewegt beide Arme, aber rechts weniger, leichte Rigidität, Fingerbeugung, Beine gebeugt, starke Rigidität, Equinus-Stellung.

Autopsie: Pia weisslich verdickt, Gehirn klein, Windungen alle hart und verdünnt, auch Ganglien härter. Riesige Mengen von Leucocyten in den Blutgefässscheiden, Rindenzellen verändert.

Zwei andere Fälle citire ich nach *Osler*, weil ich in die Publicationen nicht Einsicht nehmen konnte.

17. *Ashby.* British medical Journal 1886, I. — General atrophy, surface of hemispheres smooth; also wahrscheinlich congenitale Hemmung.

18. *Moore.* St. Bartholomew Hosp. Rep XV. — General cortical sclerosis.

Zwei weitere Fälle verdienen eine Sonderstellung, weil sie die seltenere Form der tuberösen Sklerose zeigen.

19. *J. Simon.* (*Richardière* XXXIII.)

Von sechs Kindern vier gestorben, 2½ Jahre, mikrocephal, seit dem Alter von 2 Monaten Convulsionen und Contracturen. Epilepsie, beständiges Schreien, „les quatre membres contracturés sont pliés dans la flexion de sorte que l'enfant paraît ramassée sur elle-même"; sehr stumpfsinnig.

Autopsie: Gehirngewicht 430 Gramm, Meningen adhärent im Bereiche der Centralfurche, dahinter auf jeder Seite zwei aus festem Gewebe bestehende sklerotische Knoten.

Sclérose tubéreuse.

20. *Bourneville.* (XXXIV. bei *Richardière.*)

Mutter Aufregung während der Schwangerschaft; Kind asphyktisch geboren, mit 6 Wochen Convulsionen, später wiederholt. Kann den Kopf nicht halten, nicht stehen, Hände nicht erheben. État parétique, häufige Anfälle.

Autopsie: Oberflächliche Knoten von tuberöser Sklerose zerstreut, besonders Frontal- und Temporalwindungen.

Ferner reihe ich hier den Fall an, den *Friedmann* einer so gründlichen anatomischen Untersuchung unterzogen hat.

21. *Friedmann*[226]). Diplegie.

Vorwiegend spastische Paraplegie, paraplegische Lähmung der Beine, auch rechter Arm, linker Arm frei; Idiotie von Jugend auf. Anamnese unbekannt, doch kam in den letzten Jahren Epilepsie dazu und strychninartige Erregbarkeit.

Ob congenitale oder frühe Erkrankung, ist nicht bekannt, trotzdem Friedmann sicher das erstere annimmt.

Autopsie: Dura zeigt frische pachymening. interna, Pia gleichmässig getrübt, löst sich leicht ab. Gehirn sehr klein, nur 150 Gramm, Rinde breit, Windungsmark ausserordentlich reducirt.

Hydrocephalus externus und internus. Atrophie im Rückenmark bis auf Hinterstränge.

Hyaline Veränderung der Gefässe, Ectasirung; kleine, von Gefässen ausgehende Degenerationsherde, die *Friedmann* mit Geburtsstörung in Zusammenhang bringt.

Verkümmerung des Gehirnes durch Degerationsherde im Mark mit allgemeiner Degeneration des Markes.

Zweifelhaft, ob angeboren oder bei Geburt entstanden.

II. Es ist nicht möglich, nach dem Sectionsbefund einer cerebralen Diplegie zu bestimmen, ob das klinische Bild derselben einer allgemeinen Starre oder einer bilateralen Hemiplegie entsprach.

Soweit dieser Satz sich nicht bereits aus der Vergleichung der vorstehenden Beobachtungen ergibt, wird er durch die Mittheilung der folgenden Fälle mit Sectionsbefund bekräftigt werden. Es sind zwei Fälle von allgemeiner Starre nach der Einwirkung des *Little*'schen Momentes der Schwergeburt und ein Fall von erworbener allgemeiner Starre nach infectiöser Erkrankung im sechsten Lebensmonat.

Dass die allgemeine Starre auch durch congenitalen porencephalischen Defect bedingt sein kann, beweisen die früher mitgetheilten Fälle von *Ross* und *Otto*.

Ich stelle einen fast vereinzelten Fall von erworbener allgemeiner Starre voran, der für uns dadurch an Werth gewinnt, dass ein Beobachter ersten Ranges (*Henoch*) die Diagnose der Starre im Gegensatz zur bilateralen Hemiplegie ausspricht.

22. *Henoch*[73]. Schwere allgemeine Starre, erworben. Vorlesungen 1892.

6 Jahre, im sechsten Monate Masern, darauf Convulsionen durch 8 Tage, dann seltener, von da an Krankheit bemerkt. Keine Lähmung, aber verbreitete Rigidität.

Arme, besonders rechter, im Ellbogen flectirt, kann nicht allein extendiren, Beine im Liegen starr, geringe Bewegung im Knie. Beim Aufstellen Pes equin. Dorsalflexion der Zehen. An Händen und Fingern geringe Contractur, choreaartige Bewegung beim Greifen. Sprache stotternd, mühsam. Rechter Arm verkürzt.

Autopsie: Pia auf Frontallappen verdickt, trübe und blasenartig abgehoben. Erste und zweite Frontalwindung beiderseits atrophisch und erweicht, ebenso der anstossende Theil des Markes. Corpus callos , Fornix atrophisch. Ventrikel erweitert.

Sklerotischer Process mikroskopisch.

Also: Erweichung des Stirnhirnes mit localer Atrophie und secundärer Sklerose des Gesammthirnes. Die Pia mater über den erweichten Partien zeigt die Residuen eines entzündlichen Processes (oder einer Blutung?); im Ganzen ein Befund, wie er bei bilateraler Hemiplegie mehrmals wiederkehrt, wenn man nicht den Umstand hervorheben will, dass die schwerste Affection nicht die motorische Region selbst, sondern ihre Nachbarschaft betraf.

Der nächste Fall ist jene Beobachtung von *Mac Nutt*[101], welche bisher immer als typisch für die *Little*'sche Krankheit gegolten hat. Das klinische Bild des Falles erinnert allerdings an bilaterale Lähmung; bei näherer Prüfung muss man sich aber doch für die Diagnose der schweren, allgemeinen Staare entscheiden. Parese und Rigidität sind an den Beinen stärker als an den Armen; beim Aufheben des Kindes tritt höchstgradige Contractur in Streckung und Adduction an den Armen auf.

23. *Mc. Nutt.* Double infantile spastic hemiplegia with the report of a case. Am. J. of the med. Jan. 1885.

2½ Jahre, kränkliche Mutter, zwei Kinder todtgeboren. Sechstes Kind, Mutter elend, Fusslage, Chloroform, schwere Geburt. Convulsionen während der ersten 9 Tage. Schlucken schwer, versuchte nie, zu sprechen, erst in den letzten Monaten vor dem Tode hob es den Kopf und hielt, wiewohl unsicher, Gegenstände in den Händen.

Das Kind bewegt lebhaft die Extremitäten; Thorax abgeflacht, Respiration geräuschvoll, Parese aller Extremitäten mit etwas Rigidität, beides in den Beinen am stärksten. Beine gekreuzt.

Schädel asymmetrisch, Finger halb gegen die Handfläche gebeugt, über den Daumen geschlossen. Arme und Vorderarme in Extension und Pronation mit leichter Steifheit, Beine magerer als Arme. Patellarreflexe gesteigert. Oberschenkel stark adducirt, Beine unter den Knieen gekreuzt, Kniee im rechten Winkel gebeugt, Füsse höchstgradig extendirt, Zehen gerade; der rechte Unterschenkel bewegt sich

frei gegen den Oberschenkel, der linke minder. Alle Spannungen leicht zu überwinden. Aufgehoben, Contractur in Adduction und Streckung, in allen Gelenken steif, keine willkürliche Bewegung mehr möglich.

Das Kind hört und erkennt Personen, lächelt und schreit.

Später Anfälle von Contractur.

Autopsie: Linkes Bein kürzer als rechtes, Epiglottis „pendulous"

Alle Fontanellen geschlossen.

In jeder Hemisphäre Atrophie des Lobus paracentralis, Centralwindungen und Wurzeln der drei Stirnwindungen, rechts etwas mehr als links. Die atrophischen Windungen liegen in einer Rinne. Die Atrophie am stärksten in Lobus paracentralis, vorderer Central. und oberen $^2/_3$ der hinteren; das untere Drittel der hinteren fast normal. Pia ödematös, darunter Flüssigkeit. nicht verwachsen, etwas verdickt.

Bilaterale Degeneration der Rückenmarksstränge.

Der Sectionsbefund ist der einer sklerotischen Schrumpfung der motorischen Region, von welcher man geradezu das Bild einer doppelseitigen Lähmung erwarten sollte.

Vor kurzer Zeit ist ein zweiter und besserer Sectionsbefund von allgemeiner Starre bekannt worden, den ich hier anschliesse.

24. *Railton*[228]). Birth Palsy (Manchester Patholog. Society 10. Februar 1892) — Brit. med. J. 27. Februar.

An idiotic boy, 3 J Difficult labour, forceps, and asphyxia.

Das Kind liegt gewöhnlich auf der Seite, Kopf nach rückwärts gezogen, Oberschenkel gekreuzt und etwas heraufgezogen, Füsse gestreckt. Alle vier Extremitäten lead-pipe Contractur. Die geringste Berührung erzeugt allgemeine Starre, so dass man ihn als Ganzes aufheben kann. Beim Füttern Trismus; Tremor der Hände und allgemeiner Clonus beim Gähnen. Patellarreflexe gesteigert. Wird ganz steif, wenn er aufgestellt wird.

Autopsie: Wenig Veränderungen für's nackte Auge. Nur eine leichte Depression als seichte Delle, am deutlichsten nächst dem Scheitel, die parallel mit der Fissura präcentral., Rolando und den Centralwindungen in beiden Hemisphären läuft und diese Regionen betrifft.

Pia und Arachnoidea in diesen Regionen verdickt, undurchsichtig, verwachsen. Aehnliche Verdickung über der Temporo-sphenoidalgegend und an der Basis der Stirnwindungen ohne Depression. Die Lobuli paracentrales gleichfalls leicht eingesunken und Pia dort verdickt und adhärent. Hirnbasis normal. Mikroskopisch, die Pybahnen in Pons, Medulla und Rückenmark vollkommen normal. In der motorischen Region Abnahme in der Zahl der grossen Ganglienzellen und etwas Vermehrung der Neuroglia.

Ich halte diesen Fall für den besseren, lehrreicheren, weil er bei einem leichteren Fall (anfallsweise Starre) geringfügigere Veränderungen nachweist. Es findet sich nur leichtes Einsinken der Hirnoberfläche in der motorischen Region, Verdickung und Verwachsung der Pia mater an diesen Stellen, was sich als Rest der Meningealhämorrhagie deuten lässt, überdies Anzeichen einer sklerotischen

Gewebsveränderung in der Rinde, die sich also an die Meningealhämorrhagie wie an jede andere Läsion anschliesst. Die krankhaften Veränderungen scheinen nächst dem Scheitel am deutlichsten zu sein.

Fassen wir zusammen, was diese und frühere Sectionsbefunde an Andeutungen zum Verständniss der allgemeinen Starre etwa leisten, so ergibt sich, dass weder die Art noch die Ausdehnung und Localisation der Läsion erklären, weshalb in einem bestimmten Falle allgemeine Starre und nicht doppelseitige Lähmung das klinische Bild bestimmt. Vermuthen lässt sich aber, dass es der Rest von Functionstüchtigkeit der nervösen Elemente ist, welcher hiefür massgebend ist, insoferne dieselbe nicht durch den secundären sklerotischen Process aufgehoben wurde. Es ist aber kaum anzunehmen, dass der anatomische, sagen wir selbst der mikroskopische Befund uns gestatten wird, über die erhaltene Function der nervösen Elemente ein Urtheil unabhängig von der klinischen Beobachtung des Falles zu schöpfen. Ich habe hier Fragen berührt, die im nächsten Abschnitt der Erledigung zugeführt werden sollen.

III. Die pathologische Anatomie gestattet derzeit nicht, eine Diplegie von einer Paraplegie zu unterscheiden.

Wenn ich den vorigen Satz ohne Beziehung auf den gegenwärtig unzureichenden Zustand unserer Kenntnisse ausgesprochen habe, so gebührt es sich doch, dass ich zu diesem Satze die oben befindliche Einschränkung hinzufüge, denn mir liegen nur zwei Sectionsbefunde von cerebralen Paraplegien vor (der so bezeichnete Fall von *Friedmann* ist eine Diplegie, würde übrigens am Ergebniss nichts ändern).

25. *Förster*[58]). Später erworbene paraplegische Starre.

Zimmermann, $3^1/_2$ Jahre. Beginn anscheinend mit $1^1/_2$ Jahren. später Schielen und nicht mehr sprechen, getrübte Intelligenz. Strabismus internus duplex; spricht nicht, Arme normal. Beim Aufheben Adductorencontractur, Kniee wenig gebeugt, tritt auf inneren Fussrand und Fussspitzen. Gang schleifend, Füsse übereinander. Reflexe schwach erhöht.

Autopsie: Pia überall mit grauer Substanz verwachsen, nicht ohne Verlust abzulösen, am innigsten Adhärenz über Stirnlappen und Centralwindungen, an Basis leicht. Stirnlappen schmal im Vergleich, nirgends eingesunkene Stellen, Mark deutlich sklerotisch. Rückenmark gleichfalls sklerotisch, keine mikroskopische Untersuchung.

Eine weitere Section eines Falles von spastischer Paraplegie, der aber klinisch seine Besonderheiten hat, ist die des Kindes, welches *Sachs*[199, 239]) in zweien seiner Publicationen erwähnt:

26. C. F., kleiner, 1jähriger Knabe; erstgeborenes Kind einer schwächlichen Mutter, trockene Geburt nach 48stündigen Wehen, Asphyxie. Vom ersten Tage an unzählige epileptische Anfälle, dabei wurden alle Extremitäten starr, der Kopf nach rückwärts gezogen, und es trat ein so ausgesprochener Opisthotonus ein, wie man ihn sonst nur in den hysterischen Krämpfen Erwachsener beobachten kann. In den Zwischenzeiten wurden die Arme gut bewegt, das Kind folgte Objecten mit den Augen und zeigte Spuren geistiger Entwickelung.

Die Beine waren vollständig gelähmt und immer in spastisch gekreuzter Contracturstellung; Strabismus convergens. Reflexsteigerung. Schädel von normalem Umfang. Fontanellen fest geschlossen. Tod an intercurrenter fieberhafter Krankheit.

Autopsie. Das Gehirn fühlt sich härter an. Pia ist überall mit der Rinde verwachsen. Mikroskopisch: Pia verdickt, zellig, infiltrirt, Blutgefässe in Pia und Rinde erweitert, mit Blut gefüllt, die Wände in Proliferation.

Zunahme der Glia, nur wenige der Nervenzellen normal. Absteigende Degenerationen im Rückenmark. Chronische Meningo-encephalitis.

Sachs bemerkt, dass die ursprüngliche Natur des Processes nur mit Wahrscheinlichkeit angegeben werden kann; er hält die Veränderungen für den Ausgang einer Meningealblutung.

Es ist immerhin ein nicht gewöhnlicher Ausgang der Meningealblutung bei der Geburt, und die enorme Häufung der Convulsionen gibt dem Fall auch klinisch ein besonderes Gepräge.

Die Pia ist hier überall mit der Hirnrinde verwachsen, während nur die Function der Beine gestört ist. Der anatomische Befund gestattet also auch hier, soweit er vorliegt, kein Urtheil über die Functionsfähigkeit des Nervengewebes an verschiedenen Stellen, auf welche wir den Unterschied zwischen Diplegie und Paraplegie zurückzuführen geneigt sind.

Der Fall *Förster's* ist übrigens auch kein typischer von paraplegischer Starre nach Frühgeburt, mit gut erhaltener Intelligenz, sondern zeigt späten Beginn (mit 1½ Jahren) und geht mit arger geistiger Schwächung einher. Von der allgemeinen wie von der paraplegischen Starre bedürfen wir Sectionsbefunde von reinen und leichten Fällen, bei denen die *Little*'sche Aetiologie ausser Zweifel steht, und die motorischen Symptome uncomplicirt zu finden sind. Dass es an solchen Sectionsbefunden fehlt, scheint mir ein arger Vorwurf gegen die Kinderspitäler zu sein, in denen sicherlich eine grosse Anzahl von Kindern mit diesen häufigen Affectionen an acuten Krankheiten sterben.

IV. Es ist nicht möglich, nach dem Sectionsbefund eine bilaterale Chorea (Athetose) von einer anderen Diplegie zu unterscheiden.

Wir besitzen nur zwei Sectionsbefunde von bilateraler Athetose, davon einen, der diesen Satz vollkommen rechtfertigt.

27. *Dejerine* et *Sollier*[244]). Bull. soc. anat. 1888.

Erstes Kind, bis 10 Monate Convulsionen meist links, von 3 Jahren an bilaterale Athetose. Strabismus divergens. Chorea im Gesichte. Rechts Contracturen, Athetose und Atrophie stärker als links. Gang im Knie gepresst, geht mit den Fussspitzen am Boden. Sprache erschwert.

Autopsie: Linke Hemisphäre leichter, in allen Theilen, auch Kleinhirn, kleiner. Arachnitis calcaria. Die vorderen Windungen in ihrer Form etwas abgeändert, die Verkleinerung betrifft ausschliesslich Theile hinter der hinteren Centralwindung.

Rechts kleines, verkalktes Fibrom im vorderen Theile des Linsenkernes.

Also: Atrophie der Hirnpartien hinter der hinteren Centralwindung, verkalkter Herd im Inneren des Gehirnes. Letzterer eignet sich nicht zur Aufklärung der Athetose, weil er sich auf der Seite befindet, welche die stärkere Athetose aufweist.

Ein zweiter Fall bietet zu mannigfache Läsionen, als dass er weiter erörtert zu werden brauchte. Beide Fälle scheinen übrigens spastische Chorea (Spätathetosen?) zu betreffen *).

28. *Putnam*[224]). A case of complete athetosis with post-mortem. 1892.

Mit 7 Monaten geboren, mit 18 Monaten besondere Bewegungen bemerkt, mit 3 Jahren Kopf nach rückwärts, nie gesprochen, versteht Alles. Chorea des Gesichtes, Kopf nach hinten; Athetose der Arme, Opisthotonus. Extensionsstarre der Beine, zuletzt gekreuzt.

Spastische Spätathetose.

Autopsie: Pia mit Rinde verwachsen, Mangel oder rudimentäre Entwickelung des Corpus callos. Links: Temporallappen geschrumpft, enthält Abscesshöhle.

Linsenkern erweicht; Hirnschenkel käsig degenerirt.

Rechts: Im Temporallappen Abscesshöhle, Hirnschenkel geschrumpft und erweicht.

---

*) Ich gebe noch anhangsweise den Sectionsbefund eines von *Stuckert*[193]) beobachteten und abgebildeten Kindes, das in Steisslage leicht geboren wurde. Es hatte vor der Geburt der Mutter durch stossende Bewegungen (intrauterine Convulsionen?) viel Beschwerden gemacht, brachte Contracturstellungen in allen vier Extremitäten mit auf die Welt und erlag mit 10 Tagen einer Nabelinfection.

Autopsie: In der hinteren und mittleren Schädelgrube intrameningeale Blutung von rothbrauner Färbung. In der Umgebung des Kleinhirnes starke intrameningeale Blutung und corticale Erweichungen, welche sich in etwa 1 cm. dicker Schichte allmälig in der Substanz verliert und rothbraun aussieht (?). Leichte Dilatation beider Seitenventrikel. Im Umfang des linken Corpus striatum eine papierdünne braungefärbte Schichte unter dem Ependym. Starker Blutreichthum der Rückenmarkshäute u. s. w.

Mit diesem offenbar sehr ungenauen Berichte weiss ich nichts anzufangen. Da fünf frühere Kinder in den ersten Lebensjahren gestorben waren, sind die Contracturen wohl nicht auf die Steisslage, sondern auf ein congenitales Moment zu beziehen.

VII.

Zur pathologischen Physiologie der cerebralen Diplegien.

Wir haben aus dem vorhergehenden Abschnitte entnommen, dass die pathologische Anatomie uns nicht die Mittel bietet, die einzelnen Formen der cerebralen Diplegien durch den Sectionsbefund zu unterscheiden, etwa bilaterale spastische Lähmung, allgemeine Starre, paraplegische Starre und allgemeine Chorea (Athetose) durch verschiedenen Sitz und abweichende Art der Läsion im Gehirn zu erklären. Wir dürfen daher den Versuch machen, uns diese Verschiedenheit der klinischen Bilder durch Annahmen zu erklären, die auf unsere physiologische Kenntniss des Gehirnes gestützt sind, und denen die pathologische Anatomie der infantilen Diplegien nicht geradezu widerspricht, oder denen sie selbst eine Anlehnung bietet.

Auf einen solchen Erklärungsversuch für die Chorea wollen wir aber gleich Eingangs verzichten, da nicht das mindeste Material hiefür vorliegt. Wir beschränken uns darauf, die drei anderen Typen in's Auge zu fassen und aus ihren klinischen Eigenthümlichkeiten auf die anatomischen Bedingungen für ihre Entstehung zu schliessen.

Die bilaterale spastische Lähmung ist uns als Resultat einer irgend ausgiebigeren doppelseitigen Schädigung des Gehirnes, von welcher die motorischen Regionen nicht ausgeschlossen sind, ohne Weiteres verständlich. Wir kennen diese Form der Hirnlähmung auch zur Genüge aus der Klinik der Erwachsenen, in welcher sie sich als zufälliges Ergebniss mehrfacher Herderkrankung oder als Ausdruck von diffusen Erkrankungen nicht selten vorfindet. Die Frage stellt sich nur nach den Bedingungen der Entstehung einer allgemeinen Starre und einer paraplegischen Starre, von welch' letzterem Bilde wir nachgewiesen haben, dass es nur eine extreme Modification des Typus der allgemeinen Starre darstellt.

Die Erklärung, die sich mir für das Zustandekommen der allgemeinen Starre aufgedrängt hat, fand ich später in voller Ausführlich-

keit bei *Gowers*[68]) (Lecture on birth-palsies)*); ich habe also nichts Anderes zu thun, als dieselbe hier zu wiederholen.

Der auffälligste Charakter der allgemeinen Starre im Gegensatze zur bilateralen Hemiplegie liegt darin, dass bei ersterer die Beine (und damit die Locomotion) ungleich stärker betroffen sind als die Arme. Im Vereine mit einem zweiten Charakter, der an nächster Stelle zur Sprache kommen wird, macht dies die ganze Eigenart der allgemeinen Starre aus. Halten wir daran fest, dass der allgemeinen Starre corticale Läsionen entsprechen, so müssen wir als Bedingung für diesen Typus postuliren, dass hier beiderseitig die Rindenstellen der Beininnervation, sagen wir immerhin die Beincentren, constant stärker verändert seien als die Armcentren; ferner könnten wir uns die paraplegische Starre erklären, wenn von Anfang an blos die Beincentren erkrankt oder die Armcentren im Stande waren, sich von der anfangs ausgedehnteren Läsion leicht zu erholen.

Da ist es denn eine Vorfrage, ob wir überhaupt das Recht haben, eine räumliche Sonderung der Arm- und Beincentren in der Hirnrinde anzunehmen. In Folge der Untersuchungen von *Exner***), deren Bedeutung für die Erkenntniss der Gehirnlocalisation unbestritten bleibt, bestünde eine solche Sonderung nicht. Die Rindenfelder der Extremitäten fallen grösstentheils in einander. Vor *Exner* war man geneigt gewesen, an eine frontale Differenzirung der Rinde zu glauben, wenn ich mich so ausdrücken darf, die vordere Centralwindung der oberen, die hintere der unteren Extremität zuzuweisen. Aber *Charcot* und *Pitres****) hatten schon damals aus den Sectionsbefunden eine Differenzirung in horizontalem Sinne erkannt. Das mittlere Drittel beider Centralwindungen enthält die Vertretung der oberen Extremität, das obere, mediale Drittel und das entsprechende Gebiet an der medialen Hirnoberfläche die Vertretung der unteren. Alle weiteren Beobachtungen und Exstirpationsversuche haben *Charcot* und *Pitres* Recht gegeben und im Sinne einer horizontalen Differenzirung entschieden. Wir sind also darauf angewiesen, bei der allgemeinen Starre eine stärkere Affection des oberen Drittels und der medialen Zone der motorischen Regionen anzunehmen. Es ist dabei für die Klinik gleichgiltig, ob eine scharfe Abgrenzung der Centren von einander besteht Bestünde sie, so würde sie in Folge der jedesmal vorhandenen Fernwirkungen einer Läsion doch nicht zum klinischen Ausdruck kommen.

---

*) Andeutungsweise auch bei *Fr. Schultze*[144]).

**) Untersuchungen über die Localisation der Functionen etc. Wien. 1881.

***) Étude critique et clinique de la doctrine des localisations motrices etc. „Révue de Médecine." 1883.

Gerade diese Bedingungen, die wir zur Zurückführung der allgemeinen Starre auf die typische bilaterale Hemiplegie erfordern, erfüllt uns aber die Meningealhämorrhagie, welche seit *Mac Nutt* als Ursache der Lähmungen nach asphyktischer oder schwerer Geburt erkannt worden ist. Sterben die Kinder an den während des Geburtsactes erlittenen Verletzungen, so findet man — hier folge ich *Gowers*[68]) fast wörtlich — den die Rinde umhüllenden Blutklumpen am dichtesten in der centralen Region, welche die motorische Zone einschliesst, und zwar besonders innerhalb der Longitudinalfurche (Medianspalte) und in der Nähe derselben; gegen die mittleren Theile der Convexität hin wird die Blutschichte dünner, das Gewebe hat hier weniger gelitten und kann sich, wenn das Kind am Leben bleibt und das Extravasat aufgesaugt wird, eher erholen. Man muss dann als Endergebniss dieser Meningealhämorrhagie eine Atrophie des Gewebes und Depression desselben erwarten, welche beiderseits in der Nähe des medialen Randes der Convexität am stärksten ausgesprochen ist und gegen die Sylvi'sche Grube hin abnimmt. Dies ist auch in der That der Befund in den Fällen von *Mac Nutt*[101]) und *Railton*[223]).

Die allgemeine Starre verdankt somit den einen ihrer beiden Charaktere, die stärkere Betheiligung der Beine, dem Umstande, dass die ihr zu Grunde liegende Läsion (Meningealhämorrhagie) sich in der Nähe der Medianspalte localisirt; diese Localisation ist hier eine nothwendige, ergibt sich aus den Bedingungen, unter denen diese Hämorrhagie zu Stande kommt. Jede andere Läsion, die aus anderen Gründen, etwa zufälligerweise, dieselbe Localisation einhält, wird deswegen wiederum eine stärkere Betheiligung der Beine ergeben, und somit könnten wir uns auch die selteneren Fälle von allgemeiner Starre erklären, die nicht von asphyktischer Geburt herrühren, und die keine Meningealhämorrhagie zur Ursache haben dürften.

Die Meningealblutungen bei erschwerter Geburt erfolgen nach *Virchow*[198]) aus den Venen, die von der Pia aus in die grossen Hirnsinus eintreten und also ein Stück frei zwischen Pia und Dura im arachnoidealen Gewebe verlaufen. Die Ursache ihrer Abreissung ist nach *Virchow* und *Weber* die beim Geburtsact eintretende Uebereinanderschiebung der Schädelknochen, zu der dann als Förderung die Stauung bei Unterbrechung der Circulation hinzutritt. Solche Blutungen finden sich daher auch bei normalen Geburten; sie sind gewiss unschädlich, so lange sie nicht ein gewisses Maass überschreiten. Bei präcipitirten Geburten ist es nach *Tyler-Smith* (bei *Virchow*) der Mangel an genügend

langen Pausen zwischen den einzelnen Wehen, der die Venenstauungen und damit die Blutungen hervorruft.

Aehnlich wie *Virchow* und *Weber* erklärt auch *Kundrat*[90]) die Meningealblutungen während der Geburt, die er für sehr häufig erklärt, durch die Uebereinanderschiebung der Scheitelbeine, Compression des Sinus falciformis major und Zerreissung der gezerrten Venen. Er macht aber (wie *Tyler-Smith)* die wichtige Angabe, dass solche Blutungen gerade bei schnellen Geburten am häufigsten erfolgen, wo das Gehirn nicht Zeit hat, sich einer langsam anwachsenden Compression zu adaptiren. Da diese Bedingung bei Frühgeburten häufig erfüllt sein dürfte, wäre diese Angabe zur Erklärung der paraplegischen Starre durch Meningealhämorrhagie zu verwerthen

Ueber die Häufigkeit dieser Hämorrhagie bringt eine Arbeit von *Weyhe*[198]) aus der *Heller*'schen Klinik in Kiel einigen Aufschluss. *Weyhe* fand solche Blutungen (nebst intracerebralen u. s. w.) in 122 Fällen unter 959 Säuglingssectionen, also in 12%. Die Kinder hatten sie mehrere Tage bis einige Monate überlebt und waren in einer Anzahl von Fällen schliesslich den Folgen dieser Läsionen erlegen. 23 unter den 122 Fällen betrafen congenital-luetische Kinder. Die Häufigkeit der Blutungen bei solchen Kindern hat vor mehreren Jahren *Mracek*[199]) dazu veranlasst, von einer Syphilis haemorrhagica neonatorum zu sprechen, die er durch Gefässerkrankung erklärt. *Fischl* konnte diese Gefässerkrankungen in Folge von Lues nicht finden; auch er gesteht aber zu, dass man bei hereditär-luetischen Kindern von einer klinisch festgestellten hämorrhagischen Diathese reden dürfe.

Wir werden somit auf ein zweites ätiologisches Moment aufmerksam, welches neben der erschwerten Geburt an der Production der Meningealhämorrhagie mitwirkt, und welches selbst, da eine gewisse traumatische Einwirkung auch der normalen Geburt zukommt, die alleinige Ursache derselben sein kann: die Leichtigkeit, mit welcher die Gefässwände reissen, die hämorrhagische Diathese. Es ist nicht unwahrscheinlich, dass schwächliche und unentwickelt geborene Kinder (Frühgeburten) in ähnlicher Weise wie die hereditär-luetischen eine solche Diathese aufweisen. Andererseits sehen wir hier aber ein lehrreiches Beispiel davon, wie derselbe anatomische Mechanismus, der uns die allgemeine und paraplegische Starre erklärt, das eine Mal durch eine accidentelle Ursache (abnorme Geburt, *Little*'sche Aetiologie), das andere Mal durch congenitale Ursachen (allgemein schlechte Entwickelung, hereditäre Lues) bedingt wird. Dies mag uns für jene Fälle allgemeiner und paraplegischer Starre eine Aufklärung bieten, in denen die *Little*-

schen accidentellen Momente nicht nachweisbar sind, und jene anderen, die klinisch sich durch weit schwerere Erscheinungen (Epilepsie, Idiotie) äussern, als wir gerne auf die zufällige Meningealhämorrhagie bei einem gesunden Kinde zurückführen wollten.

Eine weitere anatomische Bestätigung für die Erklärung der paraplegischen Starre kann nicht gegeben werden, da von dieser Form nur so wenige, nicht charakteristische Sectionsbefunde existiren. Die paraplegische Starre ist aber ausgezeichnet durch ihr besonders häufiges Zusammentreffen mit Strabismus, und dieser Umstand verlangt, dass paraplegische Starre wie Strabismus sich durch ein einziges ätiologisches Moment begreifen lassen.

Wir haben im ätiologischen Abschnitte dieser Arbeit erfahren, dass Strabismus bei der paraplegischen Starre häufiger vorkommt als bei irgend einem anderen Typus der Diplegien, nämlich bei 39·8, und dass andererseits Strabismus bei Frühgeburt häufiger gefunden wird als bei einer anderen Aetiologie, nämlich wiederum bei 39·4 (gegen 16·2% der Asphyxien). Paraplegische Starre — Strabismus — Frühgeburt bilden also eine innig zusammengehörige Symptomgruppe, wie die Identität der obigen Procentzahlen beweist. Nur bleibt das gegenseitige Verhältniss dieser Momente einstweilen noch unbestimmt. Es steht dahin, ob der Strabismus direct mit der Paraplegie zusammenhängt, oder ob er eine ihr nebengeordnete Folge der Frühgeburt darstellt.

Gegen die ungewöhnliche Häufigkeit des Zusammentreffens gerade von Strabismus und paraplegischer Starre verschwinden Einwände wie der von *Ziehl*[177]), der bei 2 Fällen von cerebraler Kinderlähmung mit Schielen letzteres Symptom durch die abweichende Refraction des schielenden Auges erklärte. *Feer*[49]) hat 6 Fälle von Starre auf ihre Refraction untersuchen lassen; er erfuhr dabei blos, dass Hypermetropie bestand, die bekanntlich von so vielen Menschen ohne Schielen ertragen wird, und die überhaupt der Refractionszustand des kindlichen Auges zu sein scheint.

Der Strabismus, sagt demnach *Feer*, ist keine zufällige Complication der Cerebrallähmung, sondern ein cerebrales Symptom. Die Erklärung desselben hat aber bisher Allen, die es versucht haben, grosse Schwierigkeiten bereitet. *Feer* führt selbst zwei solcher Erklärungsversuche auf, von denen er den ersten alsbald verwirft. Man könnte zunächst annehmen, dass das Schielen von einer spastischen Rigidität der Augenmuskeln herrührt, welche der Starre der Körpermuskeln analog ist. Allein diese Starre müsste an den Augen-

bewegungen überhaupt auffällig werden, und davon ist nichts zu merken; es besteht weder Verlangsamung noch Beschränkung der Augenbewegungen. Ich füge hinzu, wäre der Strabismus irgendwie analog der Muskelstarre, so wäre nicht zu verstehen, dass dieses Symptom nicht bei schweren Fällen von allgemeiner Starre, sondern gerade bei der paraplegischen Starre so häufig vorkommt. Dieser letztere Charakter ist es offenbar, an den die Erklärung anknüpfen muss.

Feer hat nun versucht, eine Modification der obigen Annahme zu verwerthen. Die Augenmuskeln dürften nur in der allerersten Lebensepoche Starre gezeigt haben, welche sich späterhin wie die der Arme etc. verliert. Aber diese geringe Starre könnte bei der vorhandenen beträchtlichen Hypermetropie genügen, um in der Zeit, wo das Kind zu fixiren beginnt. Strabismus hervorzurufen, der später noch selbstständig weiter besteht, wenn die Rigidität der Augenmuskeln schon längst geschwunden ist. Dass die Augenmuskeln oft schon afficirt sind, wenn ausserdem blos die vom Gehirn entferntesten Muskelgebiete berührt werden (ich gestehe, ich weiss nicht, welche Bedeutung d i e s e m Moment beigelegt werden soll), erklärt sich aus ihrer Sonderstellung als hochzusammengesetzter Bewegungsapparat. „Die Augenbewegungen bilden gleichsam die schärfste Prüfung auf ungestörte Muskelaction."

Ich brauche es wohl nicht zu rechtfertigen, dass ich mich nach einer anderen Erklärung umgesehen habe, und werde mir die Freiheit nehmen, meine Gedanken hier mitzutheilen, wenngleich mir meine eigenen Erklärungsversuche selbst nicht genügen wollen. Ich ging von der bekannten Thatsache aus, dass so viele von Geburt her oder seit früher Kindheit schielende Augen sich bei der Functionsprüfung amblyopisch zeigen. Es liegt allerdings kein Material für die Behauptung vor, dass die schielenden Augen bei der allgemeinen und paraplegischen Starre gleichfalls eine Amblyopie zeigen, und damit decke ich von vornherein die Lücke in meinem Erklärungsversuche auf. Die Fälle von paraplegischer oder leichter allgemeiner Starre mit erhaltener Intelligenz, die eine solche Prüfung gestatten würden, sind eben noch nicht auf diesen Punkt hin untersucht worden. Ich habe es versäumt, weil ich während der Sammlung des Materiales noch nicht im Besitze dieses Gesichtspunktes war. Ich nehme also blos an. die schielenden Augen bei unseren Diplegien würden sich ebenso oft als leicht oder schwerer amblyopisch erweisen wie die seit Kindheit schielenden Augen anderer Individuen. Dass dies eine Amblyopia ex anopsia, durch Nichtgebrauch sei. darf man nach den Ausführungen *Schweigger's**) wohl

*) *Schweigger,* Klinische Untersuchungen über das Schielen. 1881.

abweisen; vielmehr ist, wenn Schwachsichtigkeit und Strabismus mitsammen vorkommen, die Schwachsichtigkeit immer das primäre und gilt für eine der bedeutsamsten Ursachen des Strabismus Ich habe es also anstatt mit der Erklärung des Strabismus mit der jener Amblyopie zu thun, die ich in unseren Fällen von Strabismus supponire.

Solche Amblyopien suchte ich zuerst als Symptom einer Läsion des Sehcentrums in der Hinterhauptrinde aufzufassen. Die Meningealblutung, welche über die motorischen Centren die Symptome der allgemeinen Starre erzeugt, betrifft ja sicherlich, wenn auch minder häufig, in gleicher Weise andere Rindenpartien und unter ihnen auch die Occipitalrinde. Wenn uns zur Erklärung der paraplegischen Starre der thatsächlich festgestellte Umstand verholfen hat, dass diese Blutung am intensivsten die der Medianspalte benachbarten Rindenpartien schädigt, so dürfen wir uns daran erinnern, dass eine Region der medianen Hirnoberfläche, der Cuneus, eine hervorragende Bedeutung unter den Endstätten der Sehfasern beanspruchen darf, ja von einigen Autoren (*Nothnagel, Henschen*) für das alleinige Sehcentrum erklärt wird. Das Zusammentreffen gerade der cerebralen Paraplegie mit Schwachsichtigkeit wäre so dem Verständniss näher gebracht. Man könnte einwenden, die Form der Sehstörung von der Rinde aus müsste eine andere sein als die von mir vermuthete einseitige Schwachsichtigkeit, sie könnte keine andere sein als eine Hemianopsie. Nun habe ich selbst zuerst Hemianopsie bei kleinen Kindern beschrieben, ein Befund, den seither mehrere andere Beobachter wiederholt haben. Ich habe aber diese Hemianopsien bereits damals für subcorticale, durch Läsion der Sehstrahlung unterhalb der Parietalrinde, soweit sie in's Versorgungsgebiet der Art. cerebri media fällt, erklärt. Dass Läsion der Sehrinde selbst Hemianopsie erzeugt, wird von vielen Autoren behauptet, von anderen bestritten. Der Widerspruch der Physiologen ist bekannt, aber auch *Charcot* und seine Schüler halten daran fest, dass corticale Läsion des Sehcentrums „gekreuzte Amblyopie“ anstatt Hemianopsie erzeugen kann. Nimmt man das in so sorgfältigen Arbeiten von *Wilbrand* und *Henschen* zusammengetragene klinische und anatomische Material durch, so sieht man, dass sich derzeit noch keine Entscheidung in dieser Frage aussprechen lässt. Es scheint sich nur zu ergeben, dass die rein corticalen Läsionen nicht die typische Form der Hemianopsie mit intacter Sehschärfe und verticaler Trennungslinie erzeugen, sondern Hemianopsien mit Erhaltung des centralen Sehens, Herabsetzung der centralen Sehschärfe und gleichzeitiger Einengung des Gesichtsfeldes. Für meinen Erklärungsversuch des Stra-

bismus bei den cerebralen Diplegien konnte es aber nicht vortheilhaft sein, wenn er in diese heikle Streitfrage einmünden musste.

Eine mündliche Mittheilung meines Freundes Dr. *L. Königstein* hat mich dann auf eine Thatsache aufmerksam gemacht, die der Ausgangspunkt einer anderen und ansprechenderen Erklärung des Strabismus werden könnte. *Königstein* *) hat, als er im Jahre 1881 an der *Späth*'schen Klinik die Refraction der Augen neugeborener Kinder untersuchte, in 10% der Fälle grössere und kleinere Blutextravasate in der Netzhaut wahrgenommen, die sich in der Regel nach wenigen Tagen resorbirt hatten. Er meint von diesen Blutungen, „es könnte immerhin möglich sein, dass durch massenhafte solche Extravasate Retinaelemente zerstört werden und sie dadurch Ursache später gefundener Amblyopien ohne Befund werden" Er leitet ihre Entstehung von dem grossen Druck ab, dem der kindliche Schädel während der Geburt ausgesetzt ist; „dagegen spricht aber," meint er, „der Umstand, dass bei schwerer Zangengeburt, bei Stirnlagen, grossen starken Kindern die Hämorrhagien relativ nicht häufiger beobachtet werden als bei kleinen Kindern und Frühgeburten, wo die Geburt eine verhältnissmässig leichte und rasche ist". Er fand diese Hämorrhagien in der That etwas häufiger bei Frühgeburten (18%) als bei rechtzeitig Geborenen (10%). *Schleich* („Mittheilungen aus der ophthalmologischen Klinik in Tübingen", 1882) bestätigte den Fund von *Königstein*, fand die Netzhautblutungen auch bei normal geborenen Kindern, besonders häufig aber bei Kindern, „deren Mütter ein enges Becken hatten". Er zieht demnach die Circulationsstörungen bei protrahirter Geburt zur Erklärung heran; seine Differenz mit *Königstein* erklärt sich befriedigend aus der beigefügten Angabe, dass die von ihm untersuchten Kinder fast alle ausgetragen waren.

Es ist schwer, die Analogie zwischen den Meningealhämorrhagien, welche die Erscheinungen der Muskelstarre hervorrufen, und den Netzhautblutungen, die nach *Königstein* vielleicht Amblyopie zurücklassen, zu verkennen Halten wir uns an die Angabe von *Königstein*, dass er solche Blutungen besonders häufig bei frühgeborenen, schwächlichen Kindern beobachtet hat, so muss uns einfallen, dass dies dieselben sind, die zur Acquisition der paraplegischen Starre disponiren. Es fehlt hier das Schlussstück des Beweises, die ophthalmoskopische Untersuchung neugeborener Kinder, die man frühzeitig als gliederstarr erkennt; aber es hat sich doch wenigstens eine Möglichkeit ergeben,

*) *Königstein*, Untersuchungen an den Augen neugeborener Kinder. Medicinische Jahrbücher 1881.

den dabei vorkommenden Strabismus durch eine Amblyopie zu erklären, welche ein Residuum von Läsionen ist, die ihrerseits den Läsionen der Gliederstarre gleichgestellt werden darf und auch auf dieselbe Ursache zurückgeht. In der klinischen Symptomgruppe: paraplegische Starre — Strabismus — Frühgeburt, hinge demnach der Strabismus nicht an der Starre, sondern an der Frühgeburt als eine der Starre gleichstehende Wirkung derselben. Dieser Strabismus wäre demnach doch kein cerebrales Symptom. Die ganze Angelegenheit ist vielleicht der Aufmerksamkeit eines Ophthalmologen würdig.

Ich will nur noch hinzufügen, dass das Vorkommen des Strabismus bei extrauterin erworbener paraplegischer Starre der entwickelten Theorie nicht günstig ist. Man muss hier ferner an das Auftreten von Strabismus nach Convulsionen denken. Will man dies gleichfalls auf Netzhautblutungen zurückführen, so nähert man sich damit dem Standpunkte jener Autoren, welche in den anatomischen Vorgängen während der Convulsionen eine mögliche Ursache der Lähmungen sehen. Non liquet!

Es erübrigt noch die Erklärung des zweiten Charakters, durch welchen sich die allgemeine (und paraplegische) Starre von der bilateralen Hemiplegie scheidet; die Beantwortung der Frage, weshalb hier die Starre so sehr die Lähmung überwiegt, während wir sonst gewöhnt sind, bei Gehirnaffectionen die beiden Symptome gleichzeitig und gleichmässig ausgebildet zu finden, wenn erst das Anfangsstadium des Leidens überschritten ist. Jeder taugliche Erklärungsversuch wird hier darauf Rücksicht nehmen müssen, dass zur Starre jeder beliebige Grad von Lähmung hinzutreten kann, so dass sich innerhalb einer fortlaufenden Reihe die eine Form von cerebraler Diplegie in die andere verwandelt.

Ich schlage vor, das scheinbar einheitliche Problem in zwei gesonderte zu zerlegen; erstens in die Frage, weshalb bei der allgemeinen Starre die Lähmung fehlen kann, zweitens in die Frage, warum die Spannung der Musculatur jedesmal vorhanden ist.

Die erste Frage lässt sich beantworten; ich glaube, auch nicht vereinzelt dazustehen, wenn ich folgende Erklärung gebe, zu welcher mich ein Sectionsbefund bei *Little* (LX) geführt hat. Dort handelt es sich um ein Kind, das als erstes mit Instrumentalhilfe nach sehr schwerer Geburt zur Welt kam, bei dem also alle Bedingungen für die Entstehung einer *Little*'schen Starre gegeben waren. *Little* notirt allerdings von diesem Kinde nur eine rechtsseitige Hemiplegie; es ist aber

nicht unwahrscheinlich, dass er die daneben vorhandene unscheinbare allgemeine Starre übersehen hat. Jedenfalls stellt sich die Frage: Warum führt derselbe ätiologische Moment, die erschwerte Geburt, hier zu einer Hemiplegie, in anderen Fällen zu allgemeiner Starre? Die Autopsie des mit 2 Jahren verstorbenen Kindes gibt Aufschluss darüber. Es fand sich rechterseits eine Verwachsung der Dura mater mit der Hirnrinde in der Scheitelregion vermittelst einer „zähen gelblichen Substanz“, die man wohl als Rest eines Blutcoagulums ansprechen darf, also der Befund einer Meningealblutung, wie sie als Ursache der allgemeinen Starre angesehen wird; links dagegen war eine tiefe Depression zu erkennen, die in eine Höhle „in dem Vorderlappen“ des Gehirns führte — aller Wahrscheinlichkeit nach das Ergebniss einer alten Blutung. Man kann natürlich nicht daran zweifeln, dass diese intracerebrale Blutung links die Bedingung der rechtsseitigen Hemiplegie war. Der Vergleich mit den Läsionen der allgemeinen Starre, wie sie am reinsten der Fall von *Railton* erkennen lässt, legt jetzt die Anschauung nahe, das Fehlen der Lähmung bei der allgemeinen Starre rühre von der Oberflächlichkeit der Läsion. Unter der Meningealhämorrhagie leiden die oberflächlichsten Rindenschichten am meisten, und diese Läsion braucht die motorischen Functionen der Rinde nicht völlig aufzuheben. Da es aber nur von der Intensität dieser Blutung abhängt, inwieweit auch tiefere Schichten der Rinde functionsuntüchtig gemacht werden, so sieht man die Möglichkeit ein, dass mit dem Tieferdringen der Zerstörung sich steigernde Grade von Lähmung hinzutreten können. Man versteht auch, weshalb selbst bei allgemeiner Starre an den Beinen selten ein gewisses Maass von Parese (Bewegungseinschränkung des Fusses und der Zehen) fehlt. Ueber dem medial gelegenen Beincentrum ist die Blutung jedesmal am intensivsten, dort wird sie am ehesten auch tiefere Schichten der Rinde beeinträchtigen. Das Bild der bilateralen spastischen Lähmung kann also auf zwei Wegen entstehen: durch eine Läsion im Inneren des Gehirns (intracerebrale Blutung) und durch eine Läsion, die von aussen nach innen wirkt (tiefgreifende Meningealblutung). In nicht extremen Fällen wird es noch möglich sein, die beiden Fälle dadurch zu unterscheiden, dass im ersten die Arme, im zweiten die Beine stärker gelähmt sind.

Die vorhandenen Sectionsbefunde widersprechen dieser Erklärung nicht. Man wird natürlich nicht erwarten dürfen, dass man aus der Tiefe der Rindendepression oder dem Grade der Gewebssklerose einen Schluss auf die functionelle Leistungsfähigkeit der betreffenden Rinden-

partie ziehen könne. Eine derartige Correspondenz zwischen dem uns augenfälligen anatomischen Befunde und der erhaltenen Function vermisst man auch anderwärts. Den Betrag der letzteren kann nur die klinische Beobachtung des Lebenden feststellen.

Man wird es wagen dürfen, das Fehlen der Lähmung bei denjenigen Formen von allgemeiner oder paraplegischer Starre, die nicht auf Meningealblutung intra partum zurückgehen, auf gleiche Weise zu erklären. Im Einzelnen mögen dann gewisse Modificationen der Annahme nothwendig werden, so für die congenitalen Fälle von Starre, in denen Defecte der motorischen Region gefunden wurden. Greifen wir etwa den Fall von *Ross* (Nr. 4 der Beobachtungen mit Sectionsbefund) heraus. Wiewohl diesem die Complication mit Lähmung nicht vollkommen fehlt, so zeigt er doch in dem Verhalten der unteren Extremitäten den exquisiten Charakter der *Little*'schen Starre. Aus dem beigefügten Sectionsbefund ist zu ersehen, dass Theile der motorischen Regionen erhalten waren, und man darf vermuthen, dass gerade bei congenitalem Defect die erhaltenen Rindenpartien in ihrer Structur und Leistungsfähigkeit weniger geschädigt zu sein brauchen als bei den diffuseren, später acquirirten Läsionen der Hirnrinde. Hier möchte man also die Unvollständigkeit der Lähmung auf die Unvollständigkeit der Zerstörung motorischer Hirnpartien beziehen.

Man könnte daran denken, die hier gegebene Aufklärung durch das Studium der oberflächlichen Hirnläsionen Erwachsener zu prüfen. Allein es ist offenbar nicht dasselbe, ob vom Anfange an nur ein Theil der Rindenelemente im Stande ist, eine Function zu übernehmen, oder ob späterhin aus dem Ensemble der functionirenden Elemente eine topische Gruppe herausgerissen wird. Dass einer solchen topischen Gruppe, den Elementen gleicher Schicht, auch dieselbe und nur eine Function zukomme, dies halte ich zunächst für eine unberechtigte Uebertragung aus dem Morphologischen in's Functionelle.

Ein Fall wie der von *Henoch* (Nr. 22 der Sectionsbefunde), bei dem im sechsten Lebensmonate die allgemeine Starre auftrat, und die Autopsie im sechsten Jahre neben Piaerkrankung Atrophie, Erweichung und Sklerose von verschiedenen Rindenpartien ergab, lässt sich zwar nicht befriedigend aus dem Sectionsbefunde aufklären, aber doch als Einwand gegen unsere Erklärung beseitigen, indem man wieder darauf hinweist, dass hier der anatomische Befund keinen Schluss auf die Functionsfähigkeit der Elemente gestattet. Thatsächlich ist das klinische Bild der diffusen lobären Sklerose, wie es *Richardière* zu beschreiben versuchte, eher in Uebereinstimmung mit dem Typus der

bilateralen Hemiplegie. Woran es liegt, dass dieselbe oder ähnliche anatomische Veränderungen auch das Bild der allgemeinen Starre ohne schwere Lähmung produciren können, wissen wir anders als durch jene Annahme nicht aufzuklären.

Wenn also das Zurücktreten der Lähmung von der Oberflächlichkeit der Rindenläsion oder von der Unvollständigkeit des Rindendefectes herrührt, so stellt sich die zweite Frage: wie kommt der positive Charakter der allgemeinen Starre, das Hervortreten der Muskelspannung zu Stande, die man sonst nur als spastische Contractur in Begleitung einer Lähmung zu sehen gewohnt ist?

Eine ganze Reihe von Autoren hat versucht, hier an die Entwickelungsgeschichte des Nervensystems anzuknüpfen und zunächst die paraplegische Starre bei Frühgeburten aus den *Flechsig*'schen Befunden über ungleichzeitige Markscheidenbildung zu erklären. Es war dies ein ganz analoger Gedankengang wie jener, der die paraplegische Starre mit der Lateralsklerose der Erwachsenen zusammenstellte. Die Pyramidenbahnen, deren Erkrankung beim Erwachsenen zu spastischer Paraplegie führt, werden nach *Flechsig* später als die anderen Markstränge des Rückenmarkes angelegt; sie umhüllen sich auch später mit Mark und haben noch bei der Geburt nur zarte Markscheiden. Auf diesen unfertigen Zustand der Pyramidenbahnen schoben nun die Autoren die spastischen Symptome der *Little*'schen Krankheit. Bei Frühgeburten kommt es in Folge der Circulationsstörung und der Blutungen in die Hirnrinde zur Bildungshemmung und vielleicht zur Sklerose der Pyramidenbahnen. Das Gleiche erfolgt, wenn die unfertigen motorischen Rindenpartien bei schwerer Geburt geschädigt werden. Die Pyramidenbahn, welche trophisch von diesen Hirnpartien abhängt, bleibt in ihrer Entwickelung stehen. atrophirt und sklerosirt und gibt so Anlass zur Entstehung der Muskelstarre.

Für die congenitalen Fälle von allgemeiner und paraplegischer Starre (spastischer Diplegie und Paraplegie) wurde zur Erklärung eine Agenesie oder Minderentwickelung der Pyramidenbahnen angenommen, die in einer Reihe von hieher gehörigen Fällen allerdings unzweideutig erwiesen worden ist. (Vgl. hierüber besonders *Anton*[189].) Diese angeborene Verkümmerung der Pyramidenbahnen wäre aber selbst keine primäre Affection, sondern die Folge der Verkümmerung der motorischen Rinde, von welcher nach abwärts sich die Pyramidenbahn entwickelt. Wohl aber wäre die Schädigung der Pyramidenbahn die nächste Ursache der spastischen Symptome.

Ich glaube, in dieser Form, mit dem Hauptnachdruck auf die Rolle der Pyramidenbahn, ist die Lehre unannehmbar; es stehen ihr theoretische wie thatsächliche Bedenken entgegen. Von theoretischen Bedenken zunächst das eine, dass die Bedeutung der Markentwickelung für die Functionsfähigkeit entschieden überschätzt worden ist. Die eben erwähnte Theorie gewinnt an Halt, wenn man von der Voraussetzung ausgeht, dass das nicht markhaltige Bündel noch nicht functionsfähig ist, dass, wie man gesagt hat, eben darum die einzelnen Bündel des Nervensystems in der Reihenfolge ihrer Markbekleidung und zum Zeitpunkt deren Vollendung „als handelnde Personen auf die Bühne treten“. Dann wäre die markunfertig geborene Pyramidenbahn schutzlos den Anforderungen der Function preisgegeben und könnte leicht darunter Schaden leiden. Aus der Zeit, in welcher man der Markentwickelung solche Bedeutung zumass, stammt die Experimentaluntersuchung *Soltmann's*, welche der Hinrinde neugeborener Thiere die elektrische Erregbarkeit absprach. Allein *Soltmann* ist längst von *Paneth* (Pflüger's Archiv, Bd. 37), *Lemoine* und *Marcacci* widerlegt worden, und gegen jene Auffassung der Markentwickelung genügt die Bemerkung, dass der Markmantel unserer Hausthiere sich bei der Geburt in einem weit unfertigeren Zustande befindet, dass bei ihnen der grössere Antheil der Markentwickelung sich extrauterin vollziehen muss, ohne dass damit eine Gefahr, eine Neigung zur Sklerose oder eine Verzögerung der Functionsaufnahme des Nervensystems verbunden wäre. Es besteht demnach kein Grund, die Starre der Frühgeburten eher auf die unfertige Markentwickelung der Pyramiden als auf die Läsion der Hirnrinde bei der Geburt zu beziehen.

Eine weitere Schwierigkeit liegt daran, dass man es nicht leicht hat, zu erklären, weshalb die Arme so häufig gar nicht, andere Male nur leicht befallen sind, wenn man für die spastischen Symptome eine Sklerose der Pyramidenbahn erfordert. Die Vermuthung, dass „die Pyramidenbahnen im untersten Theile des Rückenmarkes sich am deutlichsten ergriffen zeigen werden“, schwebt in der Luft, wenn man sich nicht etwa auf die Analogie mit einer Systemerkrankung der Pyramidenbahn berufen will, der amyotrophischen Lateralsklerose, bei welcher gleichfalls die Beine ganz regelmässig stärkere Spannung als die Arme zeigen.

Als thatsächlicher Einwand muss anerkannt werden, dass das Symptom der Starre sich nicht nur findet, wenn die Pyramidenbahnen sklerosirt sind, sondern auch, wenn sie sich als intact erweisen, und

ebenso, wenn sie überhaupt nicht angelegt sind, sondern mit den motorischen Rindenregionen fehlen. Intact waren die Pyramiden z. B. in dem reinen Falle von *Railton*[238]), in dem ausdrücklich die mikroskopische Untersuchung dieser Bahnen in den verschiedenen Abschnitten ihres Verlaufes angeführt wird. Auch sonst ist die secundäre Degeneration der Pyramidenbahnen nicht so häufig erwiesen worden, als man meinen sollte, und die Autoren, welche sich ihrer zur Erklärung der allgemeinen Starre bedienen, übersehen, dass sie sich dabei auf Sectionsbefunde stützen, denen das Bild der bilateralen spastischen Lähmung entsprochen hat*).

Aus der Gegenüberstellung der zwei Beobachtungen von *Railton* und von *Anton*[189]) ergibt sich mit ziemlicher Verbindlichkeit, sollte ich meinen, welche Erklärung für die spastischen Symptome der *Little*schen Erkrankung die angemessene ist. Im Falle *Railton's* besteht allgemeine Starre bei nur corticaler Läsion ohne Erkrankung der Pyramidenbahn; im Falle *Anton's* besteht Spasmus und natürlich schwere Lähmung bei congenitalem Mangel des ganzen Pyramidensystems**). Man kann daraus schliessen, dass es nicht ein Reizungs- oder Erkrankungszustand der Pyramidenbahnen ist, der die Muskelspannung unterhält, sondern wie *Anton* selbst mit *Adamkiewicz* annimmt: das Verhältniss der Rückenmarksinnervation zu jener Innervation, welche das Gehirn ausübt. Ist das Rückenmark sich selbst überlassen, so stellt es eine spastische Innervation der Musculatur her, und dieser Fall tritt ein, gleichviel durch welche Ursache der Ein-

*) In mehreren anderen hieher gehörigen Fällen (*Steinlechner*, *Hervouet* und andere bei *Anton*[189]) fand sich nicht völliger Mangel, aber Verringerung der Faserzahl oder selbst hochgradige Verkümmerung der Pyramidenfasern durch ihren ganzen Verlauf.

**) Dass paraplegische Starre oder spastische Paraplegie auch bei Erwachsenen nicht an die Sklerose der Pyramidenbahn gebunden ist, beweisen Fälle wie der von *Schulz* (Deutsches Archiv für klinische Medicin XVIII), bei dem sich als anatomischer Befund für die „spastische Spinalparalyse“ ein kolossaler Hydrocephalus herausstellte. In der Arbeit von *Blocq* (Des Contractures. Paris 1888) ist ausdrücklich zugegeben, dess es 1. spastische Contracturen ohne Degeneration der Pyramidenbahnen gibt, 2. dass Degeneration dieser Bahnen nicht unausbleiblich zur Contractur führt.

Da ich von „paraplegischer“ Starre“ bei Erwachsenen spreche, muss ich anführen, dass diese Unterscheidung für die Symptomatologie des Erwachsenen meines Wissens nicht im Gebrauche ist. Es scheint aber wohl Raum für sie zu sein. So frappirt es mich z. B., dass *Erb* in der Charakteristik der von ihm neu beschriebenen postluetischen Myelitis (Neurolog. Centralblatt 1892, Nr. 6) anführt, die Spannung der Muskeln überwiege hier über deren Lähmung.

fluss der Gehirnrinde auf das centrale Höhlengrau aufgehoben wird; mag diese Ursache eine Erkrankung der Rinde selbst sein, eine Erkrankung der Pyramidenbahn, welche dem Höhlengrau den Rindeneinfluss vermittelt oder ein Defect beider zusammengehöriger Gebilde. Ich wüsste keinen Gesichtspunkt, der eine so widerspruchsfreie Zusammenfassung der hieher gehörigen Thatsache gestattet, wie diese von *Adamkiewicz* herrührende Lehre von der antagonistischen Beeinflussung des Muskeltonus durch die Pyramiden- und sensibeln Rückenmarksbahnen*). Dieselbe Ansicht sprachen wir in der „Klinischen Studie“ aus, als wir den Satz aufstellten, die Contractur, welche die Lähmung bei Gehirnaffectionen begleitet, sei ein spinales Phänomen.

Anton macht mit vollem Rechte darauf aufmerksam, dass der normale Neugeborene deutliche Flexionsspannungen zeigt, welche im Verlaufe der Entwickelung schwinden. Die allgemeine Starre bestünde demnach in der Fortdauer und Weiterentwickelung dieser congenitalen spinalen Muskelspannung, welcher der verringerte Gehirneinfluss kein Gegengewicht bieten kann. Die Formel für die Auffassung der allgemeinen Starre, zu welcher wir so gelangt sind — Herabsetzung des Gehirneinflusses auf die Muskeln — unterscheidet sich nur wenig von der Formel, welche *Little* wählte: impairment of volition.

Ich halte die eben erwähnte Bemerkung *Anton's* für eine besonders glückliche und huldige selbst dieser Auffassung schon seit längerer Zeit. Es ist mir auch aufgefallen, dass die Bewegungen, welche der normale Säugling in den ersten Wochen und Monaten vollführt, die grösste Aehnlichkeit mit den choreatischen oder athetotischen Bewegungen zeigen, die man bei dem entsprechenden Typus der cerebralen Diplegien beobachten kann. Beginnt er dann zu greifen, so merkt man an seinen ersten Versuchen denselben spastischen Charakter, der bei infantiler Cerebrallähmung in der Periode der Besserung hervortritt. Die choreatischen wie die spastisch-ataktischen Bewegungen wären so nicht eigentliche neue Symptome und directe Folgen der Gehirnerkrankung, sondern entsprächen nach *Hughlings Jackson's* Schema der „Entwickelung und Rückbildung von Hirnfunctionen“ primären Gehirnäusserungen, die bei den an- oder mitgeborenen Diplegien bestehen bleiben, anstatt unterdrückt zu werden, bei den acquirirten Lähmungen wieder hervortreten, weil das Gehirn

*) Es bleibt nur eine Thatsache übrig, welche sich dieser Zusammenfassung widersetzt; die Existenz von Idiotie bei diffuser Rindenerkrankung ohne spastische Innervation der Musculatur.

durch die Erkrankung auf eine niedrigere Stufe der functionellen Organisation zurückgeworfen wird. Wir haben in der „Klinischen Studie“ ausgeführt, dass der spastisch-ataktische Charakter der wiederkehrenden Bewegungen vielleicht den einzigen Unterschied der infantilen Hemiplegie von der des Erwachsenen darstellt.

Anknüpfend an die vorstehenden Bemerkungen, könnte man jetzt sagen, bei infantiler Hirnlähmung tritt der spastisch-ataktische oder choreatische Bewegungscharakter wieder hervor, weil er noch vor kurzer Zeit in der Hirnrinde organisirt war; bei der Lähmung der Erwachsenen bleibt er in der Regel aus, weil er zumeist wieder „vergessen“ worden ist.

VIII.

Hereditäre und familiäre Formen.

Wir haben bereits in der „Klinischen Studie“ erwähnt, dass sich unser ambulatorisches Krankenmaterial nicht zu Erhebungen über die Rolle der Heredität bei den cerebralen Kinderlähmungen eigne. Indess hat der Zufall mir diesmal ein Beispiel von familiärem Vorkommen der cerebralen Diplegien zugeführt in den Fällen XLI und XIV, welche zwei Schwestern betreffen. Die zuerst aufgenommene Bertha Fürst (XLI) ist als allgemeine Chorea bezeichnet, die Erkrankung leitet sich bei ihr nach normaler Geburt mit Fraisen in den ersten Tagen ein. Die jüngere Schwester Karoline (XIV), die später in unsere Beobachtung kam, zeigt die Aetiologie der protrahirten Geburt und Asphyxie und musste als leichter Fall von allgemeiner Starre beschrieben werden. Beide Kinder sind schwachsinnig und haben Strabismus convergens. Ein drittes Kind war unter Fraisen gestorben.

Man darf erwarten, dass ein solches familiäres Auftreten der cerebralen Diplegie häufiger zu beobachten sein wird, denn wo innere Ursachen (Kachexien, Erkrankungen der Eltern) zu beschuldigen sind, könnten sie ihre Wirkung leicht bei mehr als einem Kinde äussern, und selbst wo die accidentellen ätiologischen Momente (erschwerte Geburt etc.) vorliegen, könnte diese von der Art sein, dass sie sich bei mehreren Geburten geltend machen (Beckenenge der Mutter). Ich habe auch bereits früher angeführt und durch Beispiele belegt, dass nicht selten neben dem Kinde mit cerebraler Diplegie in derselben Generation zahlreiche Todtgeburten und eine auffällige Kindersterblichkeit gefunden wird.

Die Literatur enthält in der That eine Anzahl von Fällen, in welchen entweder mehrere Geschwister dieselbe oder eine ähnliche Form von cerebraler Diplegie zeigen, oder in welchen einer der Eltern dieselbe Affection trägt, welche bei dem Kinde als cerebrale Diplegie zu beschreiben ist. Es ist dabei nicht zu vergessen, dass das familiäre Vorkommen nicht dieselbe Bedeutung hat, wie das seltenere hereditäre; ich unterlasse es aber, an dem ohnehin spärlichen Material diese Sonderung durchzuführen.

Fall IX von *Little*, eine Frühgeburt, ist mit paraplegischer Starre behaftet, war früher ein Fall von allgemeiner Starre. Ein älterer Bruder bekam mit 15 Monaten eine spastische Affection eines Beines nach zwei- bis dreitägigem fieberhaften Unwohlsein (?).

Feer[49]) beschreibt als Fälle XV und XVI seiner eigenen Beobachtungen zwei Brüder, die beide schwere allgemeine Starre zeigten. Der ältere normal geborene war „Halbidiot", der jüngere, ein Zwillingskind und Frühgeburt, von „sehr getrübter" Intelligenz.

Naef[185]) erwähnt von dem Patienten I seiner „complicirten spastischen Spinalparalysen, dass er eine Schwester hat, welche etwas schwach auf den Füssen und in der Sprache ist". Nach Angabe der Eltern soll es sich um dieselbe Krankheit, nur in gelinder Form, handeln.

Fall II derselben Reihe hat einen Bruder, der wegen beiderseitigen Pes equinus operirt wurde.

Osler erwähnt (in einem Briefe an *Gee*[188])), dass er einen Fall von spastischer Paraplegie bei einem Kinde gesehen, dessen Bruder an derselben Affection leide. Er hält diesen Fall — wie man sieht, mit Unrecht — für einen in der Literatur einzig dastehenden.

Zu den familiären Erkrankungen in der Form einer cerebralen Diplegie sind ferner nachstehende Beobachtungen von *Sachs*[140, 239]) zu rechnen.

I. S. erstgeborenes Kind gesunder Eltern; Trauma der Mutter ohne Folgen im fünften Monate der Gravidität. Das Kind wird rechtzeitig geboren und scheint in jeder Hinsicht normal. Im Alter von 2—3 Monaten wird das Kind theilnahmslos, zeigt Nystagmus und bleibt von da in seiner Entwickelung stehen. Es liegt bis zu seinem mit 2 Jahren erfolgenden Tode auf dem Rücken, ohne je eine willkürliche Bewegung zu versuchen, zeigt grosse Reflexerregbarkeit gegen Geräusche und Berührungen, die Muskeln sind alle schlaff, nie Spannungen. Atrophia n. opt. mit besonderem ophthalmoskopischen Befund.

Bei der Section fand sich grosse Vereinfachung der Windungen, grosse Tiefe der Furchen, Sklerose der Rinde, oberflächliche Einlagerung von Kalkplättchen. Nach dem histologischen Befund schliesst *Sachs* auf einfache Entwickelungshemmung.

In derselben Familie kam später ein analoger Fall vor. Auch hier normale Geburt, vortreffliche Entwickelung bis zum fünften Monate, dann aber wurde das Kind theilnahmslos, blind und schwerhörig, und erlag unter dem Krankheitsbilde einer spastischen Diplegie mit 19 Monaten.

II. 13monatlicher Knabe, bis zu 6 Monaten normal entwickelt, dann aber plötzlicher Eintritt geistiger Verkümmerung, Erblindung, spastische Paraplegie und grosse Reflexerregbarkeit. Drei andere Kinder desselben Paares waren im sechsten Monate in gleicher Weise erkrankt und bis zum Ende des zweiten Lebensjahres zu Grunde gegangen.

Bei all' diesen Fällen hatten Convulsionen gefehlt.

Diese Fälle bereiten weder dem Verständniss noch der Auffassung Schwierigkeiten, wenngleich das gemeinsame ätiologische Moment hier keineswegs klar zu erkennen ist. Schwieriger ist aber die Beurtheilung einer anderen Reihe von Beobachtungen, in welchen mehrere Kinder einer Generation ein identisches Krankheitsbild zeigten, das man sonst geneigt wäre, für eine Form von cerebraler Diplegie zu erklären.

Die interessanteste und gleichzeitig durchsichtigste dieser Beobachtungen rührt von *Fr. Schultze*[144]) her, der in einer Familie drei Kinder an reiner spastischer Starre in typischer Ausprägung erkrankt sah. Die Arme waren völlig frei, die Intelligenz ungetrübt, der Zustand war zur Zeit, da die Kinder zu gehen anfingen, bemerkt worden und stationär geblieben. Die beiden älteren von den betroffenen Kindern zeigten ferner Strabismus. Ein ältestes Kind war völlig normal.

Die Auffassung dieser drei Fälle wird durch die Thatsache erleichtert, dass bei allen dreien die Geburt langsam und schwer gewesen war, angeblich 3 Tage gedauert hatte, obwohl ärztliche Hilfe nicht erfordert wurde.

Die Geburt des ältesten, nicht kranken, Kindes war hingegen leicht vor sich gegangen. Dieses Moment und die Combination mit Strabismus veranlassen *Schultze* auch, in einer einwandfreien Erörterung die Zugehörigkeit seiner Fälle zu den *Little*'schen Lähmungen zu behaupten und sie durch corticale Läsionen „in den medialen Abschnitten des Hirnmantels“ zu erklären.

Zweifelhaft ist es, ob man dieselbe Auffassung auch für jene drei Geschwister festhalten darf, welche *v. Krafft-Ebing*[229]) kürzlich der Gesellschaft der Aerzte in Wien vorgestellt hat. Hier fehlt das ätiologische Moment der protrahirten Geburt, fehlt die Complication mit Strabismus, welche für die paraplegische Starre so bezeichnend ist, und es erübrigt nur noch das vieldeutige Symptom einer „spastischen Paraplegie“, jedoch mit Ueberwiegen des Spasmus über die Lähmung. Die Entwickelung der Krankheit war in den einzelnen Fällen eine verschiedene.

Bei der 11jährigen Hermine, die mit 15 Monaten gehen lernte, wurde die zunehmende Steifigkeit nach den Masern im fünften Lebensjahre bemerkt; der 6jährige Rudolf (Frühgeburt) lernte mit 18 Monaten gehen, ging von 3 Jahren an ohne bekannte Ursache schlecht; der 15jährige Hermann endlich zeigte schon als kleines Kind die Neigung, die Beine übereinanderzuschlagen und lernte überhaupt erst mit 5 Jahren gehen. Man kann aus dieser lehrreichen Anamnese

die Bestätigung dafür entnehmen, dass eine eigentlich congenitale Krankheit sich doch erst Jahre nachher — auf einen Anlass hin oder ohne einen solchen — zu äussern braucht, und dass dieser Charakter sich daher nicht zur Unterscheidung der klinischen Formen eignet.

Die Frage, ob diese Fälle den cerebralen Diplegien zuzurechnen sind, d. h. ob man sie auf Läsionen im Gehirn zurückführen darf, ist meines Erachtens auch nicht im negativen Sinne mit Entschiedenheit zu beantworten. *v. Krafft* thut dies zwar und spricht sich für die Annahme eines Hydromyelus congenitus aus, ich kann aber seinen Argumenten gegen die corticale Läsion keine entscheidende Bedeutung zumessen. Vor Allem handelt es sich um das Argument, dass bei der *Little*'schen Erkrankung (d. h. bei doppelseitiger Corticalaffection) immer die Arme betheiligt gefunden werden. Dem ist zu entgegnen, dass man, wie schon *Fr. Schultze* sich äussert, zwischen der allgemeinen und der paraplegischen Starre alle Uebergänge beobachtet, und dass die Existenz einer cerebralen Starre, welche blos die Beine betrifft, zweifellos feststeht. Auch der Einwand, dass es sich nicht um Lähmungen, sondern um Spasmen handelt, während bei Herdaffection der cortico-musculären Bahnen vor Allem Lähmungen auftreten müssten, kann nicht gelten, da er sich gegen die Existenz der cerebralen Paraplegien überhaupt richtet, bei welcher gerade das Ueberwiegen des Spasmus über die Lähmung beobachtet wird. Die weitere Bemerkung *v. Krafft-Ebing's*, dass sich epileptische Anfälle und eine ungleiche Betheiligung beider Beine finden müsste, wenn man sich für die Diagnose der *Little*'schen Erkrankung entscheiden sollte, ist nicht durchschlagend, wie aus der Darstellung in dieser Studie hervorgeht, und es ist endlich nicht einleuchtend, dass man die Fälle von *v. Krafft-Ebing* wirklich als „progressive" bezeichnen darf. Sie sind es weder in dem Sinne, dass zu den einmal entwickelten Symptomen fortwährend neue hinzutreten, noch in dem anderen, dass die Intensität der einzig vorhandenen spastischen Paraplegie sich fortwährend steigerte, vielmehr scheinen sie bei einem Grade von paraplegischer Starre stationär geworden zu sein, welcher den bei der *Little*'schen Krankheit beobachteten nicht übersteigt. Dass sie eine Zeit lang einen progressiven Verlauf aufwiesen, bis sie jenen Grad erreicht hatten, diesen Charakter theilen sie mit allen Fällen von *Little*'scher Krankheit, in welcher sich die Steifigkeit erst zur Zeit des Gehenlernens einstellt. Somit könnte *Obersteiner*, der in einer Discussion nach der Vorstellung der drei Geschwister die Diagnose

der *Little*'schen Krankheit zu retten versuchte, immer noch das Richtige getroffen haben.

Noch weiter weg von den sicher zu deutenden Bildern cerebraler Diplegien gelangt man, wenn man z. B. die Beobachtung von *Pelizaeus*[212]) berücksichtigt, in welcher ein identisches Krankheitsbild: geistige Schwäche, Nystagmus, Bradylalie, Ungeschicklichkeit der Hände und spastische Paraplegie der Beine bei einzelnen männlichen Mitgliedern einer Familie durch drei Generationen hindurch auftritt.

Die einzelnen Symptome widersprechen dem Bilde der cerebralen Diplegie durchaus nicht; man kann unzweifelhaft solche Fälle (mit der Aetiologie *Little's*) aufweisen, die eine verlangsamte, fast skandirende Sprache, andere, die Nystagmus u. dgl. zeigen, aber die Wiederholung des identischen, übrigens progressiven Symptomcomplexes durch Generationen, die Beschränkung auf ein Geschlecht und andere Züge warnen davor, der unvermeidlichen äusserlichen Aehnlichkeit zu weit Rechnung zu tragen, und empfehlen eine Sonderstellung für eine Affection, die sich zur *Little*'schen Paraplegie wahrscheinlich ähnlich verhält, wie die Chorea chronica progressiva zur congenitalen Chorea. Die weitere Verfolgung dieses Themas würde zu Fällen führen, die gewöhnlich als multiple Sklerose im Kindesalter beschrieben werden, und die auch diese Benennung vielleicht nicht verdienen.

Eine ähnliche Erwägung muss für andere hereditäre Fälle gelten, die mit Muskelatrophie complicirt sind, als deren Muster die drei Fälle von *Gee*[188]) erwähnt zu werden verdienen. Ein 37jähriger Mann, in dessen Familie vielfach congenitale Aplasien vorgekommen sind (Taubstummheit, angeborenes Fehlen der Finger), konnte nie gehen; er zeigt eine paraplegische Lähmung mit geringer Muskelatrophie der Beine, die sonst sehr leistungsfähigen Arme zeigen Hypertrophie der Deltoidei und Atrophie der kleinen Handmuskeln. Seine 12jährige Tochter leidet gleichfalls an einer spastischen Paraplegie, sie ist nie gegangen, die Atrophie ist bei ihr an den kleinen Handmuskeln angedeutet, die Daumen können schwer abducirt werden. Ein 11jähriger Sohn hat mit 2 Jahren zu gehen begonnen und ist bis zu einem Keuchhusten 1 Jahr später gut gegangen; von da an progressive Verschlechterung, jetzt schwere, paraplegische Starre, an den Armen etwas Steifigkeit, die Daumen meist adducirt, die Finger meist gestreckt gehalten. Auch hier ist wieder der Erwähnung werth, dass die spastische Paraplegie das eine Mal von Geburt an besteht, das andere Mal nach einem die Constitution schwächenden Anlass zuerst hervortritt und einen progressiven Verlauf beginnt. Wir werden kaum

geneigt sein, auf Grund dieser Abweichung anzunehmen, dass bei den beiden Geschwistern nicht dasselbe Leiden vorliege.

Es ist aber ersichtlich, dass die Erörterung der hereditären spastischen Paraplegien weit vom Thema der „cerebralen Kinderlähmungen“ abführt. Ich breche darum die Mittheilung dieser interessanten und wenig verstandenen Affectionen ab und habe nur noch anzuführen, dass wir auch für die Chorea und Athetose solche familiäre und hereditäre Erkrankungen kennen, welche eventuell bei einer Umgrenzung der cerebralen Diplegien in Betracht kommen. Die interessanteste Beobachtung dieser Art ist die von *Massalongo*, die ich nur aus einer Wiedergabe in dem ausgezeichneten Buche von *Audry*[184]) kenne. Sie gibt ein Beispiel von familiärem Vorkommen eines Leidens, welches man unbedenklich zu den cerebralen Diplegien rechnen würde, wenn man es vereinzelt anträfe, denn seine Erscheinung deckt sich vollkommen mit der einer schweren „spastischen Athetose“ und *Massalongo* scheint auch selbst diese Zugehörigkeit betont zu haben. Die Erkrankung betraf in der von *Massalongo* beobachteten Familie drei Kinder unter den fünf eines gesunden und hereditär nicht belasteten Ehepaares; sie war bei einem 17jährigen Sohn bereits zur vollen Höhe entwickelt, bei einer 9jährigen Tochter sehr deutlich ausgebildet, bei dem 7jährigen Sohne eben im Beginne. Die Erkrankung äusserte sich bei den drei Kindern in vollkommen identischer Weise. Der älteste Sohn begann, nach normaler Geburt und Kindheit, mit 7 Jahren plötzlich zu stottern und die Herrschaft über die Zunge zu verlieren; dazu kamen dann Grimassen im Gesichte, unwillkürliche Bewegungen in den Händen und ein seltsam ungleichmässiger, bald hüpfender, bald hinkender Gang. Als *Massalongo* den Kranken untersuchte, war derselbe der Sprache beraubt und unfähig zu irgend einer Leistung, seine Intelligenz aber war besser, als man nach dem stupiden Gesichtsausdruck und dem leeren Lachen, das sich so häufig wiederholte, hätte annehmen sollen. Der Mund war fast immer offen, die Zunge hypertrophisch, in beständiger Unruhe, meist vorgestreckt, der Speichel floss frei auf die Brust, das Gesicht zeigte die seltsamsten Grimassen, die Arme erhoben und verdrehten sich gewaltsam, die Hände zeigten Entstellungen und Subluxationen wie beim chronischen Gelenksrheumatismus und von Zeit zu Zeit athetotische Bewegungen, Oeffnung und Schliessung, Fingerspreizung und Fingerannäherung in regelmässiger Folge. Bei Aufregung wie beim Versuch, Intentionen auszuführen, steigerten sich diese Bewegungen ungemein. An den unteren Extremitäten überwogen die spastischen Zwangs-

stellungen über die Spontanbewegungen, wie man es so häufig in Fällen von Athetose sieht. Die Beine waren gestreckt, adducirt, die Kniee aneinander gepresst, die Füsse in Equinovarus-Stellung; alle diese Stellungen konnten willkürlich verändert werden, kehrten aber rasch und unaufhaltsam wieder. Beim Liegen zeigte sich Athetose der Füsse und Zehen, beim Gang, der höchst unregelmässig war, erreichte die Unruhe des Körpers ihr Maximum. Die Muskeln waren alle wohlentwickelt; selbst hypertrophisch. Sensibilität, Sinnesorgane, Gedächtniss normal, die Stimmung des Kranken war eine heitere. — Bei der 9jährigen Schwester fand sich dasselbe Bild, minder arg ausgeprägt, gleichfalls seit dem siebenten Lebensjahre nach normaler Geburt, und bei dem 7jährigen jüngeren Bruder zeigten sich eben die ersten athetotischen Bewegungen der Hände und der Beginn von Sprach- und Zungenstörung.

Wegen anderer familiärer oder selbst hereditärer Fälle von Chorea verweise ich auf die Arbeit von *Audry*, die in dieses „Chaos von motorischen Neurosen“ natürlich auch noch keine Ordnung bringen konnte. Ich möchte mit der Bemerkung schliessen, dass die Beziehung dieser Krankheitsbilder zur Chorea chronica progressiva und zu den Fällen, die *Unverricht*[245]) wohl unzweckmässig als „Myoklonie“ beschrieben hat, wahrscheinlich der Erörterung würdig wäre.

Ein glücklicher Zufall setzt mich kurz vor Abschluss des Manuscriptes in den Stand, die Casuistik der familiären cerebralen Diplegien durch eine neue Beobachtung zu vermehren.

Es handelt sich um zwei Kinder eines Arztes, der seine Nichte (Schwestertochter) zur Frau genommen hat, der er etwa um 18 Jahre im Alter voraus ist. Von den sechs Kindern dieses blutsverwandten Paares leiden zwei an einer Affection, die ich unbedenklich zu den cerebralen Diplegien rechnen würde, wenn sie vereinzelt zur Beobachtung käme. Die Familiengeschichte lässt ferner erkennen, dass ein drittes Kind an einer ähnlichen Affection gelitten hat, und zeugt überdies für eine Neigung zur Leichtsterblichkeit in dieser Generationsreihe.

Hereditäre Belastung wird bei den älteren Mitgliedern der Familie in Abrede gestellt. Ich kenne selbst mehrere Personen daraus, z. B. die Geschwister und die Eltern der Mutter, und kann bestätigen, dass dieselben weder an körperlichen Missbildungen noch an Nervenkrankheiten leiden. Die männlichen Familienmitglieder lassen eine

weitgehende familiäre Aehnlichkeit erkennen; die durchschnittliche Begabung der männlichen und weiblichen mir bekannten Personen dieser Sippe ist sicherlich über dem Mittelmaass.

Die Mutter der kranken Kinder soll kurze Zeit vor der Hochzeit eine Verstimmung und eine Tussis nervosa bekommen haben, so dass sie für phthisisch gehalten wurde. Ich habe guten Grund, zu vermuthen, dass dieser Zustand, den die Dame selbst als eine „Hysterie" bezeichnet, nichts mit einer hereditären Disposition zu thun hatte, sondern in durchsichtiger Beziehung zu der bald nachher erfolgenden Heirat stand. Die Frau hat seither fast alljährlich ein Kind geboren und ist körperlich und seelisch gesund geblieben. Das erste Kind aus der Ehe mit ihrem Mutterbruder war eine Frühgeburt von 7 Monaten, schwächlich, und lebte nur 3 Monate. Das zweite Kind ist unser Patient Nr. 1, das dritte unser Patient Nr. 2, der in weit geringerem Grade erkrankt ist; das vierte Kind, gegenwärtig 3 Jahre alt, ist völlig normal; ich habe es untersucht und mit den Geschwistern verglichen. Ein fünftes Kind starb mit 10 Monaten, angeblich an Rhachitis (?); es war von Anfang an gelähmt, theilnahmslos, wie es scheint, idiotisch. Ein sechstes war 3 Wochen zu früh geboren und lebte nur wenige Stunden. Die drei lebenden Kinder sind Knaben, das Geschlecht der anderen vergass ich zu erfragen. Convulsionen irgend welcher Art sind bei keinem der Kinder beobachtet worden, sie wären den intelligenten Eltern gewiss nicht entgangen. Ich bemerke noch, dass der ärztliche Beruf des Vaters während des 8jährigen Ehelebens einen mehrfachen Wechsel des Aufenthaltes mit sich brachte, so dass es schwer hält, das Fehlschlagen dieser Generation auf Bodeneinflüsse zurückzuführen.

Der ältere der beiden Patienten, Norbert, ist jetzt 6 Jahre und 5 Monate alt; seine Geburt erfolgte rasch und leicht; das Kind war nicht cyanotisch, stark, wohlgenährt, fiel aber sofort durch seine Abnormität auf. Nie Convulsionen. Das Kind soll in den ersten Lebensmonaten auf Licht überhaupt nicht reagirt, und die Pupillen sollen sich nicht verkleinert haben, wenn der Vater es mit dem Augenspiegel untersuchte. Mit 3 Monaten wurde Nystagmus bemerkt; das Kind fing vor 1 Jahre zu sprechen an, aber bereits mit dem Charakter, den seine Sprache heute zeigt; mit $1\frac{1}{2}$ Jahren konnte es sitzen und kriechen; ohne Unterstützung gehen und stehen kann es noch heute nicht. Mit $1\frac{1}{4}$ Jahren wurde es rein; es schläft immer ruhig, ist von Kinderkrankheiten wie sein jüngerer Bruder auffällig verschont geblieben.

Der Schädel des Knaben soll bei der Geburt auffällig spitz gewesen sein, heute zeigt er nichts Besonderes, keine Asymmetrie, keine Verkümmerung oder compensatorische Ausweitung in einem Durchmesser. Er ist eher gross, vorne breit, die Hinterhauptgegend flacher. Das Benehmen des Kindes ist ruhig, sein Mienenspiel, wenig beweglich, lässt seine Intelligenz nicht ahnen; der Mund steht etwas offen, die Zunge, nicht hypertrophisch, wird gerade vorgestreckt. Die Augen zeigen seitlichen Nystagmus; sie stehen, wenn das Kind nicht fixirt, gleichgerichtet in einem Winkel oder besser, sie vollführen rasche, zuckende Excursionen von der Mittellinie gegen einen Winkel. Wenn das Kind fixirt, tritt sofort Strabismus convergens ein und zwar alternirend, je nach der Hälfte des Gesichtsfeldes, in der sich das fixirte Object befindet. Dr. *Königstein* constatirt Atrophia nervi optici auf beiden Augen und theilt mir mit, dass eine allmälige Besserung des Sehvermögens zu erwarten steht. Das Kind erkennt übrigens grosse Buchstaben, wie sie den Titel einer Zeitung bilden, und findet sich in der Umgebung gut zurecht. Die Pupillen sind mittelweit, reagiren prompt.

Die Kopfhaltung ist natürlich; bei Versuchen, den Kopf passiv zu bewegen, fällt ein ganz erheblicher Widerstand nach allen Richtungen auf. Leichtere, aber immer noch unverkennbare Spannung bei passiver Bewegung der Arme. Im groben Gebrauche der Arme ist das Kind jetzt nicht eingeschränkt, vielleicht dass die Greifbewegungen spurweise spastisch sind; in der Regel tritt dabei auch ein Intentionstremor auf, der an den der multiplen Sklerose erinnert, nur dass er sich mit der Annäherung an's Ziel nicht steigert. In früheren Jahren war das Kind sehr ungeschickt mit den Händen, jetzt hat es selbst schreiben erlernt.

Die Muskeln des Kindes sind mässig entwickelt, an den Beinen entschieden schlechter als anderswo. Hier besteht auch ein Grad von Parese; die Bewegungen im Fussgelenk und in den Zehen kann das Kind nicht willkürlich produciren. Die Prüfung auf passive Beweglichkeit weist an den Beinen einen mässigen Grad von Starre nach, der übrigens an den Adductoren nicht so auffällig ist, wie man es bei starren Kindern gewöhnlich findet; immerhin ist die Starre der Beine noch deutlicher als die des Nackens, weit stärker als die der Arme. Patellarreflexe rechts gesteigert, beiderseits Fussphänomen. Das Kind sitzt recht gut, steht aber nicht allein; es pflegt oft auf den Hinterkopf zu stürzen, wenn es sich allein aufgestellt hat, und nach einem solchen Sturze vor mehreren Monaten waren die Beine angeb-

lich durch Wochen völlig gelähmt. Der Gang (nur mit Unterstützung möglich) ist spastisch, die Füsse sind nahe beisammen, schleifen bei jedem Schritt lange am Boden; jeder der langsam vollzogenen Schritte wird durch eine Circumduction in der Hüfte eingeleitet; übrigens keine Spitzfussstellung, keine Ueberkreuzung, kein Schwanken und keine Richtungsänderung bei der Locomotion.

Alle vegetativen Functionen sind normal.

Die Sprache gewinnt durch einen hohen Grad von Bradylalie ein eigenthümliches Gepräge. Die Articulation des ganzen Wortes ist gedehnt, die Pausen zwischen den einzelnen Silben und nach jedem Worte sind verlängert, die Betonung höchst einförmig, und so bekommt man den Eindruck, als ob eine Sprechmaschine in Bewegung gesetzt wäre, wozu die laute Stimme und die Promptheit der Antworten noch weiterhin beiträgt.

Man merkt aber, wenn man sich mit dem Kinde unterhält und dessen Sprache verstehen lernt, mit Erstaunen, dass seine Intelligenz, wie die Mutter mit Recht rühmt, nach keiner Richtung einen Defect oder eine Minderentwickelung erkennen lässt. Das Nämliche gilt von dem um 1 Jahr jüngeren Bruder, dessen Beschreibung weiter unten folgen wird. Als ich die Knaben nach ihrem Alter fragte, gab der eine zur Antwort: „6 Jahre und 5 Monate“; der andere: „5 Jahre und 5 Tage“, wie es richtig war. Nachdem ich sie zu einem Collegen geschickt hatte, der mir Auskunft geben sollte, ob sie etwa adenoide Wucherungen im Rachen hätten, riefen dann Beide bei ihrem nächsten Besuch: „Wir haben nichts im Halse“. Die Prüfungen, die ich mit ihnen anstellte, ergaben so viel Intelligenz und gute Laune, dass ich gerne den Angaben der Mutter Glauben schenkte, nach deren Bericht die beiden kranken Knaben mit einander über Geographie disputirten, vorzüglich Rechenaufgaben lösten und ihrem 3jährigen, in jeder Hinsicht normalen Bruder gerne ihre geistige Ueberlegenheit fühlbar machten. Auch den Charakter der beiden Kranken wusste die sonst sehr bekümmerte Mutter nur zu loben.

Der jüngere der beiden Patienten, Pepi, 5 Jahre alt, zeigt so viel Aehnlichkeit mit seinem Bruder, dass man den Eltern Recht geben muss, wenn sie behaupten, „er leide an derselben Krankheit, nur in geringerem Grade“. Um so interessanter und bedeutungsvoller für die Auffassung einiger Punkte in der Klinik der cerebralen Diplegien sind die Abweichungen, welche die Krankengeschichte des jüngeren Knaben von der des älteren erkennen lässt.

Die Geburt dieses Kindes erfolgte gleichfalls leicht und rechtzeitig; während aber beim älteren das Leiden von Geburt an bemerkt wurde, versichert die Mutter, dass dieses Kind anfänglich normal war und sich normal entwickelte. Mit 7 Monaten begann es sich aufzustellen und bald darauf Gehversuche zu machen, welche die Eltern „aber nicht förderten, um nicht den ehrgeizigen älteren Knaben zu kränken“. Mit 1 Jahre sprach es fast correct und reichlich, entwickelte sich rasch zu ganz besonderer Intelligenz. Erst gegen Ende des zweiten Lebensjahres trat plötzlich der Nystagmus auf, verschlechterte sich die Sprache und stellte sich der eigenthümliche Gang des Kindes her, Alles in ziemlich rascher Aufeinanderfolge.

Der Knabe ist grösser und kräftiger entwickelt als sein älterer Bruder, der Schädel eher kleiner, sonst dem des Bruders sehr ähnlich. Die Augen zeigen denselben Nystagmus, beim Fixiren eines seitlich vorgehaltenen Gegenstandes gleichfalls Strabismus convergens alternans, der aber minder hochgradig ist (Atrophia nervi optici nach *Königstein* auch hier). Die Sprache hat denselben Charakter der Bradylalie, die Pausen zwischen den einzelnen Silben sind kürzer, die Articulation im Ganzen besser. Die Arme sind frei von Spannung und Bewegungshemmung und waren es auch immer, am Nacken zeigt sich eine Spur von Starre. Die Beine sind mager, Patellarreflexe gesteigert, kein Fussphänomen; die Starre derselben deutlich, wenngleich geringer als beim älteren Knaben. Alle Bewegungen des Fusses und der Zehen können willkürlich vollführt werden.

Das Kind steht ohne Unterstützung, aber breit, mit vorgebeugtem Oberkörper, sein Gang macht einen anderen Eindruck als der des älteren Bruders. Während dieser nur geführt gehen konnte, die Beine nahe beisammen hielt und mit den Sohlen am Boden schleifte, geht der jüngere allein, selbst ausdauernd, wie er auch vorzüglich turnt und klettert, er schleift weniger am Boden, geht aber mit sehr breiter Basis, mit deutlicherer Circumduction und mit steifer gehaltenen Beinen.

Nystagmus bei Atrophia nervi optici, Strabismus convergens, Bradylalie und paraplegische Starre — in diesen Hauptsymptomen stimmen die beiden Kranken überein; in zwei anderen anscheinend wesentlichen Punkten besteht eine Abweichung. Der ältere Knabe zeigt nicht nur Starre der Beine, sondern auch Ungeschicklichkeit und Tremor der Arme, also eigentlich allgemeine Starre, bei dem jüngeren waren die Arme niemals mitergriffen. Ferner ist die Affec-

tion bei dem älteren Kinde als congenital erkannt worden, bei dem jüngeren, wie die Mutter auf's Nachdrücklichste versichert, im zweiten Lebensjahre aufgetreten. Wenn wir wegen dieser Unterschiede nicht auf die so naheliegende Annahme verzichten wollen, dass das Leiden beider Brüder das nämliche sei, so können wir nicht anders als zugeben, dass diese Unterschiede keine wesentlichen seien. Wir finden dann in diesem Falle einerseits eine Bestätigung unserer Auffassung vom Verhältnisse der allgemeinen zur paraplegischen Starre, andererseits eine schöne Bekräftigung der hier wiederholt ausgesprochenen Ansicht, dass das Auftreten der ersten Krankheitssymptome im Laufe des ersten oder zweiten Lebensjahres nicht gegen die congenitale Natur des Leidens entscheide*).

---

*) Auf Seite 149 der „Klinischen Studie" findet sich die Krankengeschichte eines Knaben, dessen Zustand die verschiedenartigsten Deutungen erfahren hatte. Das Kind war asphyktisch (nach Wendung) geboren, zeigte eine Andeutung von Chorea und bekam im Alter von 9 Jahren eine Art Schreibkrampf mit Intentionstremor beider Hände. Die Mittheilung schliesst mit den Worten: „Nichtsdestoweniger möchten wir an der Auffassung festhalten, dass es sich auch in diesem Falle um eine der cerebralen Kinderlähmung zugehörige Störung, eine Andeutung choreatischer Parese (in Folge schwerer Geburt und Asphyxie) handle, welche sich, wie so häufig, erst beim Hinzutreten der functionellen Anstrengung als Schreibkrampf gezeigt habe, und von da an ihren Fortgang bis zur Entwickelung einer allgemeinen oder nur rechtsseitigen chronischen Chorea nehmen werde."

Der weitere Verlauf hat diese Vermuthung bestätigt. Ein Jahr später wachte der damals 10jährige Knabe plötzlich mit einer leichten Parese der linken Hand in Stellung der Radialislähmung auf.

Er hat seither verlernt, sich dieser sonst wenig gelähmten Hand zu bedienen; die Finger derselben spreizen und überstrecken sich beim Greifen, und beim Gehen wird der Arm nach hinten gezogen und die Hand spastisch in halber Beugung gehalten.

Seit mehreren Monaten wird bemerkt, dass er den linken Fuss etwas nachzieht. Der Tremor der rechten Hand hat sich gebessert, die Schrift ist immer noch ataktisch. Ein gutes Beispiel für das späte Auftreten von Symptomen, wo die Ursache in den Geburtsact fällt!

Ich freue mich, dass die neueste Arbeit von *Sachs*[199]) diesen wichtigen Gesichtspunkt durch einige entschiedene Aeusserungen unterstützt. Er sagt (S. 447 u. f.): „Ferner möchte ich darauf hinweisen, dass gerade unter den wirklich congenitalen, man möchte sagen hereditären Fällen sich solche befinden, die erst nach dem vierten bis zehnten Monate die Symptome einer Gehirnerkrankung erkennen lassen. . . Ausserdem gibt es auch noch Fälle, die doch sicher als congenitale Fälle im wahren Sinne des Wortes aufzufassen sind, die bis zum vierten oder fünften Monate absolut normal verlaufen, dann zum Stillstande kommen und in kurzer Zeit dem Marasmus erliegen."

Die vielfachen Berührungspunkte des hier geschilderten Krankheitsbildes mit der allgemeinen Starre brauche ich nicht besonders hervorzuheben. Man darf annehmen, dass das fünfte Kind, wenn es am Leben geblieben wäre, eine noch schwerere Form von cerebraler Diplegie — wahrscheinlich eine bilaterale spastische Lähmung — gezeigt hätte. Ueber die Complication mit Opticusatrophie und über die Art der anatomischen Läsion enthalte ich mich jeder Erörterung. Gegen die Verwechslung etwa mit *Friedreich*'scher Erkrankung mag der Hinweis auf den spastischen Charakter des Leidens genügen.

Ich kann es nicht unterlassen, auf die Aehnlichkeit des Krankheitsbildes meiner Fälle mit dem der von *Pelizaeus*[212]) beobachteten Kranken hinzuweisen. Der erste dieser beiden Kranken, Ernst E., war bei der Untersuchung 8 Jahre alt. Er wurde schnell und leicht geboren, war zuerst dem Anscheine nach ganz normal. Im Alter von einem Vierteljahre trat zuerst der Nystagmus auf und entwickelte sich in kurzer Zeit bis zur damals beobachteten Stärke. Im zweiten Halbjahre wurde bemerkt, dass das Kind in seinen Handbewegungen ungeschickt war und die Beine meist ruhig hielt. Als die ersten Gehversuche angestellt wurden, zeigte es sich, dass das Kind die Beinchen nicht in seiner Gewalt hatte, und allmälig im Verlaufe des zweiten Jahres nahmen sie spastische Dauerstellungen an. Das Sprechen erlernte der Knabe im Laufe des zweiten Jahres, sprach anfangs ganz natürlich, erst vom Ende des dritten Jahres an wurde die Sprache schlecht.

Wir finden also hier denselben Verlauf einer allmäligen Enthüllung der congenitalen Affection wie bei meinem Patienten Pepi mit zeitweiliger Progression, und das resultirende Krankheitsbild von ähnlichen Zügen: horizontalen Nystagmus lateralis mit blasser Papille (Atrophia nervi optici bei meinen Kranken), verlangsamte Sprache (Bradylalie), spastische Innervationsstörung der Arme (wie bei *Norbert*) und spastische Lähmung der unteren Extremitäten (paraplegische Starre bei meinen Kranken) ohne Atrophie, ohne Sensibilitätsstörung, mit erhaltener elektrischer Erregbarkeit und gesteigerten Sehnenreflexen. Die Affection der Beine ist bei den Kranken von *Pelizaeus* hochgradiger, die Intelligenz deutlich herabgesetzt.

Die Affection ist in der Beobachtung von *Pelizaeus* familiär und hereditär; in der betreffenden Familie waren fünf Personen in der nämlichen Weise erkrankt, nämlich (auf einen Stammvater bezogen): ein Sohn, drei Enkel und ein Urenkel, sämmtlich männlichen Geschlechtes (wie auch meine Patienten Knaben waren).

Der 28jährige Kranke, den *Pelizaeus* noch selbst untersuchte, zeigte dieselben Symptome wie sein 8jähriger Neffe (keine Angabe über das opthalmoskopische Bild); es scheint, dass der Zustand bei ihm längst stationär geworden war. Bei einem anderen schwerer betroffenen Familienmitgliede (Karl) hatten Sprachstörung und Ungeschicklichkeit der Hände bis zum (zufällig verursachten) Tode allmälig zugenommen.

Pelizaeus stellte bei seinen Fällen die Diagnose der multiplen Sklerose; ich werde im Capitel Differentialdiagnose nochmals auf dieselben zurückkommen.

IX.

Differentialdiagnose, Verlauf, Therapie.

Da ich mich nicht zur Absicht bekannt habe, eine Monographie der cerebralen Diplegien zu liefern, darf ich über jene Themata kurz hinweggehen, zu deren Beleuchtung ich nichts Wesentliches beibringen kann.

Anstatt einer Differentialdiagnose der cerebralen Diplegien, möchte ich eher die Begriffsbestimmung derselben erörtern. Ich anerkenne den Standpunkt jener Autoren als einen zweckmässigen und bequemen, welche schlechtweg von halbseitigen und doppelseitigen Hirnlähmungen der Kinder sprechen und von vorneherein darauf verzichten, der Diagnose auf diesem Gebiete eine engere und tiefere Bedeutung zu geben. Ich weiss auch, dass keinerlei Abgrenzung und Begriffsbestimmung die Tugend besitzen kann, die gegenwärtige Unvollständigkeit unserer Kenntnisse über Klinik und pathologische Anatomie dieser Affectionen zu corrigiren. Was mich davon abhält, einer blos symptomatischen Fassung des Begriffes „doppelseitige Hirnlähmung der Kinder“ zuzustimmen, ist die Erwägung, dass wir solche Lähmungen bei acuten und subacuten entzündlichen Hirnprocessen wie die Meningitis tuberculosa, bei Pachymeningitis haemorrhagica, bei Tumoren kennen, welche von den übrigen Hirnlähmungen gesondert zu halten doch ein Vortheil für die klinische Praxis ist. Ueber diese negative Charakteristik der cerebralen Diplegien komme ich natürlich nicht hinaus. Es kann auch von einer anderen Definition derselben nicht die Rede sein, als durch die Summe der im Vorstehenden besprochenen Charaktere gegeben ist. „Cerebrale Diplegien“, diesen Terminus gebrauche ich, wie den im Titel der „Klinischen Studie“ (hemiplegische Cerebrallähmung) als eine provisorische Zusammenfassung, die aber doch klinische, nicht symptomatische Bedeutung hat. Innerhalb dieser klinischen Kategorien weiss ich nichts Anderes zu unterscheiden als klinische Typen: allgemeine Starre, paraplegische Starre, bilaterale spastische Hemiplegie und congenitale Chorea oder

Athetose. Eine Scheidung nach pathologisch-anatomischen Momenten wäre gewiss vorzuziehen, und eine ätiologische wäre vielleicht das letzte Anzustrebende, allein Beides ist heute noch unmöglich, da von den anatomischen Vorgängen nur die monotonen Endveränderungen und diese nicht überall bekannt sind, und die Kenntniss der Krankheitsprocesse und deren Ursachen nicht so weit reicht, um für die meisten Formen zu ergeben, was man täglich in der klinischen Praxis braucht, einen Namen und eine Rubrik zur Unterbringung*).

Mehr als dies beansprucht die Aufstellung der „cerebralen Diplegien“ nicht zu leisten. Mit dieser Begriffsbestimmung vereinfacht sich aber wesentlich die Aufgabe der Differentialdiagnose, entfällt insbesondere die Unterscheidung von der „cerebralen Kinderlähmung“, welche die verschiedenen Autoren, je nach der Weite ihres Gesichtskreises, bald für sehr leicht, bald für kaum jedesmal möglich erklären.

Die Schwierigkeit der differentialdiagnostischen Unterscheidung von der multiplen Sklerose kann ich an einem Beispiele erläutern, welches in unserer Ordination selbst vorgekommen ist.

Helene Bauer, 7 Jahre. Das fünfte Kind, das schwächere eines Zwillingspaares, begann mit $1^1/_2$ Jahren zu sprechen, erst mit 3 Jahren zu laufen. Mit $2^1/_2$ Jahren, also noch vorher, ein Anfall von schwerer Diphtheritis, in deren Verlauf das Kind durch Tracheotomie vor dem Ersticken bewahrt wurde. Das Kind hat schon vor dieser Erkrankung etwas mit den Händen gezittert; seither soll sich das Zittern verstärkt haben. Uebrigens sonst gesund, keine weiteren Erscheinungen aufgetreten. Nach der Diphtheritis soll eine Zeit lang Gaumenlähmung bestanden haben.

Status praesens. Blasses, mässig genährtes Kind. Tracheotomienarbe am Halse. Intelligenz anscheinend gut. Die Sprache langsam, monoton, etwas näselnd. Gaumen wird gut gehoben, grosse Tonsillen. Pupillen sehr weit, reagiren etwas

---

*) Herr Prof. *Strümpell* hat den Verfassern der „Klinischen Studie“ in einer sonst wohlwollenden Beurtheilung den Vorwurf gemacht, dass „sie mit dem ihnen zu Gebote stehenden reichen Rüstzeuge ausgezeichneter Kenntnisse und weitreichender Erfahrung auch nicht einmal den ernsten Versuch gemacht haben, in die Behandlung und das Verständniss der wirklich entscheidenden Fragen etwas tiefer einzudringen“. Die Verfasser haben alle Gesichtspunkte und möglichen Ausgangspunkte tieferen Eindringens berücksichtigt, auf welche sie ihre Beobachtungen und die Mittheilungen der Autoren hinwiesen. Sie sind dabei nicht viel weiter gekommen als Andere vor ihnen. *Strümpell* meint selbst, er sei natürlich weit entfernt, den Verfassern daraus einen Vorwurf zu machen. Dann ist es aber unklar, welchen Versuch unterlassen zu haben er ihnen doch zum Vorwurf macht. Ohne neue und sorgfältig bearbeitete Autopsien wird ein Fortschritt auf diesem Gebiete kaum möglich werden, und von diesem „Rüstzeug“ stand doch den Autoren der „Klinischen Studie“ nichts zu Gebote.

träge, Sehvermögen gut. Kein Nystagmus. Die Gesichtsinnervation rechts weniger gut als links. Die Muskelkraft schwach, vorgestreckte Zunge zittert.

Die Arme zeigen bei intendirten Bewegungen einen raschen Tremor, der sich im Verlaufe der Handlung noch etwas steigert und so an den der multiplen Sklerose erinnert. Nebstbei sind die Bewegungen der Arme deutlich ungeschickt, ataktisch

Die unteren Extremitäten in leichter Spannung, Patellarreflexe gesteigert, etwas Fussclonus. Der Gang ist manchmal leicht taumelnd, andere Male gut.

Kein *Romberg*'sches Phänomen.

Unter elektrischer Behandlung eher Besserung (mehrmonatliche Beobachtung).

Was einige meiner jungen Collegen veranlasste, in diesem Falle die Diagnose auf multiple Sklerose zu stellen, war das Zusammentreffen der Bradylalie und des Intentionstremors mit einer paraplegischen Starre, und die in früher Jugend überstandene Infectionskrankheit schien das erwünschte ätiologische Moment abzugeben. Ich musste doch diese Auffassung ablehnen, weil die Anamnese des Falles (Zwillingsgeburt, späte Entwickelung, Tremor vor der Diphtheritis) auf die cerebralen Diplegien hinzudeuten schien, und weil von dem Symptomcomplexe der multiplen Sklerose nur zu wenig Einzelsymptome anwesend waren.

Ein anderer Fall, der zu ähnlichen Erwägungen herausfordert, ist von *Naef*[185]) als multiple Sklerose mitgetheilt worden.

H. Karl, 4 Jahre. Sechstes Kind, im siebenten Schwangerschaftsmonate geboren; von Anfang an zeigte sich „eine bedeutende Schwäche“ der unteren Extremitäten.

Intelligenz etwas zurückgeblieben. Die mimischen Bewegungen rechts minder gut als links. Sprache langsam und monoton. Rechtsseitiger Strabismus convergens. An den Armen vielleicht eine Spur von Spannung.

Die unteren Extremitäten werden meist in leichter Flexionsstellung gehalten. Links besteht auch wirklich leichte Contractur und steht der linke Fuss immer in Spitzfussstellung. Auch der rechte Fuss hat einige Neigung zu dieser Stellung Die passive Beweglichkeit ist gut, nur die Abduction des rechten Beines stösst auf intensiven Widerstand; die activen Bewegungen werden plump und ungeschickt ausgeführt.

Patient kann nicht allein gehen, sondern kriecht auf allen Vieren. Geführt. geht er deutlich spastisch, mit Ueberwindung einer starken Adductorenspannung. Sehnenreflexe deutlich verstärkt.

Bei der klinischen Vorstellung *(Wyss)* wurde wegen des Zusammentreffens der auffallenden Sprache und der leichten Gesichtsparese mit der spastischen Paraplegie die Diagnose auf multiple Sklerose gestellt. Es genügt zum Widerspruch, die für die cerebrale Diplegie charakteristische Gruppe: — Frühgeburt, Strabismus. paraplegische Starre — hervorzuheben.

Der Facialisparese kommt eine für die Diagnose entscheidende Bedeutung nicht zu. Ein Blick auf meine Tabelle mag zeigen, wie häufig sich eine solche asymmetrische Mimik bei den unzweifelhaftesten Diplegien findet.

Die Frage stellt sich vielmehr, ob Bradylalie, Intentionstremor und Nystagmus (Fälle von *Pelizaeus* und mein Brüderpaar) mit der Diagnose der cerebralen Diplegie unvereinbar sind, so dass sie zur Annahme einer multiplen Sklerose nöthigen?

Geht man von einer Sammlung unverkennbarer Diplegien aus, so findet man, dass bald Nystagmus, bald ein ataktischer Tremor, bald verzögerte und monotone Sprache sich dem gewöhnlichen Symptomencomplexe beimengt, so dass keines dieser Zeichen als ungehörig zu einer cerebralen Diplegie betrachtet werden darf. Fälle, die mehr als eines dieser in Rede stehenden Symptome aufweisen, sind zwar seltener, zeigen aber dann auch andere Charaktere, welche ihre Zugehörigkeit zu den cerebralen Diplegien bekunden, z. B. die Aetiologie der Frühgeburt, Zwillingsgeburt oder Asphyxie.

Dass die Symptomengruppe: Intentionstremor, Nystagmus, Bradylalie vollzählig gefunden würde, trifft in den hier betrachteten zweifelhaften Fällen nicht zu; sie könnte sich auch gelegentlich einmal finden, ohne dass man darum auf die Diagnose der cerebralen Diplegie verzichten müsste. (Bei *Pelizaeus* fehlt der Intentionstremor; dafür ist, wie bei meinen beiden Patienten, Ungeschicklichkeit der Arme vorhanden; bei der kleinen Bauer fehlt der Nystagmus.)

Andererseits ist ja bekannt, dass keines dieser Symptome der multiplen Sklerose allein eigenthümlich ist und für sie charakteristisch wäre.

Es ist hier am Platze, darauf aufmerksam zu machen, dass dieselben Symptome, welche die cerebralen Diplegien, wenn wir so sagen dürfen, der multiplen Sklerose entlehnen können: Bradylalie, Intentionstremor und Nystagmus, sich auch bei einer anderen Nervenkrankheit des kindlichen Alters, bei der *Friedreich*'schen Krankheit wiederfinden. Denken wir uns eine solche Diplegie, wie wir sie nach den Fällen von *Pelizaeus*, dem meinigen und den beiden vorhin mitgetheilten, construiren könnten, mit diesen drei Symptomen ausgestattet, so würde ein solches Bild grosse Aehnlichkeit mit der *Friedreich*'schen Krankheit haben, ja die gewisse Ataxie der Arme, die Neigung zu einem taumelnden Gang wie bei der kleinen Bauer würde die Aehnlichkeit noch steigern, und nur durch den Umstand, dass der spastische Symptomencomplex (paraplegische Starre mit Reflexsteige-

rung) den tabischen (Ataxie des Ganges, *Romberg*'sches Phänomen, Reflexaufhebung) vertritt, würden sich beide Affectionen scharf von einander scheiden.

Die verlangsamte monotone Sprache unserer Diplegien hat in der That mehr Aehnlichkeit mit der Sprache bei *Friedreich*'scher Ataxie, als mit der classisch scandirenden der multiplen Sklerose. Der Intentionstremor unserer Fälle ist auf die Arme beschränkt, nicht wie bei multipler Sklerose ein allgemeiner. Neben ihm findet sich eine Andeutung von Ataxie. Man wäre fast versucht, aus den angegebenen Elementen ein dem *Friedreich*'schen verwandtes, ihm theilweise gegensätzliches Krankheitsbild, eine spastische *Friedreich*'sche Krankheit zusammenzusetzen.

Kehren wir aber zur multiplen Sklerose zurück. Diese Erkrankung wird, wie auch *Unger*[280]) treffend darlegt, nicht so sehr durch die in Frage stehenden drei Symptome oder durch andere charakterisirt, sondern wesentlich durch ihren Verlauf, die progressive Entwickelung unter Schüben, welche sich nicht selten durch apoplektiforme Anfälle einleiten, unterbrochen von zeitweiligen, oft sehr weitgehenden Remissionen. Wo sich dieser Charakter nicht in einem Falle auffinden lässt, ermangelt die Diagnose selbst beim Erwachsenen der Sicherheit, und um so gerathener scheint es, mit ihrer Annahme im Kindesalter vorsichtig zu sein, da sie hier auch nicht durch eine Autopsie bezeugt ist. (Der eine Fall von *Schüle* wies diffuse Sklerose auf.) Von einem solchen Verlaufe lassen nun die hier für die Differentialdiagnose in Betracht gezogenen Fälle nichts erkennen, sie ergeben vielmehr Bilder, die von einer frühen Zeit an stationär geworden sind.

Noch schwieriger als die Anerkennung der multiplen Sklerose des Kindesalters mag übrigens deren Abweisung dem Kliniker werden. Die pathologische Anatomie hat uns gelehrt, dass diese anatomisch gut charakterisirte Krankheit klinisch in so verschiedenen und oft so unscheinbaren Bildern auftritt, dass man sich nicht verwundern würde, wenn es sich etwa herausstellen sollte, dass ein Theil der erworbenen paraplegischen Starren des Kindesalters auf einer multiplen Sklerose beruht. Eine diagnostische Aufgabe ist mit der Anerkennung dieser Möglichkeit nicht gegeben. Die Entscheidung der ganzen Frage liegt bei der pathologischen Anatomie, welcher der Nachweis obliegt, dass multiple Sklerose überhaupt im kindlichen Alter auftritt. Auch die Frage, ob die multiple Sklerose etwas mit der diffusen Hirnsklerose des Kindesalters oder mit einzelnen Arten derselben gemein hat, verdient aufgeworfen zu werden, harrt aber noch ihrer Beantwortung.

Ich will es ferner nicht unterlassen, darauf hinzuweisen, dass zwei andere Affectionen des Kindesalters, die *Friedreich*'sche Ataxie und die Pseudohypertrophie (Paralysis pseudohypertrophica), ein Vorstadium haben, welches sich von der Geburt bis zur Ausbildung der Krankheitssymptome (im sechsten bis zwölften Lebensjahre) erstreckt, und dem ein diagnostisches Interesse zufallen dürfte. Es ist meines Wissens nicht bekannt, ob die Kinder, bei denen man zu einer gewissen Lebenszeit diese Krankheiten diagnosticirt, bis dahin normal sind, oder ob sie bereits im Vorstadium Symptome zeigen, die zu einer Verwechslung mit cerebralen Diplegien Anlass bieten könnten.

Ueber den Verlauf der cerebralen Diplegien etwas allgemein Giltiges zu sagen, unterliegt vielen Schwierigkeiten, und man mag geneigt sein, darin einen Beleg für die Mannigfaltigkeit der Zustände zu sehen, welche dieser Name zusammenfasst. Indess wird sich bei näherer Betrachtung doch herausstellen, dass Verschiedenheiten des Verlaufes nicht geeignet sind, zu scharfen Trennungen der Formen verwerthet zu werden.

Die grosse Gruppe von während der Geburt erworbenen Diplegien (*Little*'sche Krankheit), welche den Kern der cerebralen Diplegien des Kindesalters bildet, zeigt einen nahezu einheitlichen Verlauf, nämlich denjenigen, welcher der Affection durch den Ablauf der oberflächlichen Hirnblutung vorgeschrieben ist. Die pathologische Veränderung erfolgt hier innerhalb kurzer Zeit, während des Geburtsactes; es handelt sich nicht um einen chronischen krankhaften Process, sondern um ein acutes Trauma, und der chronische Process, welcher in der Hirnrinde diesem Trauma folgt, hat einen regressiven Charakter. Demzufolge gibt es anfangs etwa Convulsionen, deutliche Lähmung, oder Beides fällt auch weg, und die Erscheinungen der Starre sind entweder sofort merklich oder zeigen sich nach einem Zeitraum von Latenz, der mehrere Monate bis 2—3 Jahre umfasst. Da ein Stück des Krankheitsbildes in der Verspätung jener Functionen besteht, die, wie Sprechen und Gehen, eine rege Grosshirnbetheiligung erfordern, so kann man auch hier ein Stadium unterscheiden, welches scheinbar progressiver Natur ist, eigentlich aber der allmäligen Ueberwindung der Latenzperiode entspricht. Dann aber ist die Erkrankung abgeschlossen, ihre Symptome bleiben stationär und lassen ein gewisses Maass von Milderung erkennen. Es ist demnach anzunehmen, dass der durch das Geburtstrauma angeregte Process in der Gehirnrinde spontan

zum Erlöschen kommt, und hiemit stimmt auch die Seltenheit der Epilepsie bei den *Little*'schen Erkrankungen. Wir haben uns in der „Klinischen Studie" ja auf den Standpunkt von *Marie* gestellt, dass die Epilepsie Folge und Anzeichen eines in seiner Dauer unbegrenzten Processes ist, welcher von einer einmaligen Läsion, einer infectiösen, traumatischen u. dgl. ausgehend, sich mit grösserer oder geringerer Energie über die ganze Hirnrinde erstreckt. Wir wagten selbst die Vermuthung, dass dieser Process dadurch Epilepsie und seine übrigen Störungen erzeuge, dass die stärkere Neuroglia das durch die Initialläsion geschwächte Nervengewebe überwinde und allmälig zum Schwund bringe.

Verständlich ist es nun nicht, dass ein solcher chronischer Process, wie er der Epilepsie zu Grunde liegt, sich nicht an das initiale Trauma der *Little*'schen Erkrankungen anschliessen will. Aber es scheint eine bedeutsame Thatsache zu sein, für welche jede künftige Theorie der Epilepsie Rechenschaft geben müsste. Man könnte versucht sein, den Gedanken *Marie's* von der Nothwendigkeit eines infectiösen Agens zur Entstehung der Epilepsie hier aufzunehmen, wenn nicht rein traumatische Zufälle des Gehirnes nach der Geburtsperiode so sicher zur Epilepsie führen würden.

Dieser gleichförmige Verlauf erleidet eine Abänderung bei den choreatischen Formen (insoferne dieselben auf *Little*'sche Aetiologie zurückzuführen sind). Hier kann es sich treffen, dass dem Stadium der Chorea ein sicher beobachtetes Stadium von Lähmung vorhergeht, so dass die Chorea als „Spätchorea" zu bezeichnen wäre (z. B. *Audry* LXXXIII), oder die Chorea tritt spontan auf, nach dem Typus unserer halbseitigen choreatischen Parese, und dann nicht selten nach einer ungewöhnlich langen Latenzzeit. In Folge des letzteren Umstandes wird diese Chorea (wie auch die halbseitige choreatische Parese) zu einer Erkrankung der späteren Kinderjahre und zeigt vom Moment ihres Auftretens an eine Progression, die aber dann doch nach kürzerer oder längerer Zeit bei einer gleichmässigen Intensität der Symptome Halt macht. Der Unterschied des klinischen Verlaufes ist hier innerhalb der Formen der *Little*'schen Krankheit derselbe, wie wir ihn in der „Klinischen Studie" für die halbseitigen Lähmungen gefunden haben*).

---

*) *Sachs*[199]) hat gegen unsere Aufstellung der choreatischen Parese Einwendungen erhoben, die ich zufolge meiner Werthschätzung des Autors hier berücksichtigen will. Er sagt: „Ich habe mich nicht überzeugen können, dass der acute Beginn mit spastischer Parese oder der „langsame Anstieg" mit choreatischen

Der Verlauf der extrauterin acquirirten Diplegien zeigt grössere Mannigfaltigkeit. Hier wäre eigentlich all' das zu wiederholen, was über den Verlauf der halbseitigen Lähmungen in der „Klinischen Studie“ gesagt ist, da letztere ja zum grössten Theile acquirirte Erkrankungen sind. Es kann sich hier um einmalige und bald abgeschlossene Krankheitsprocesse handeln, denen ein Stillstand oder Rückgang im klinischen Bilde entspricht, um chronische Processe, die sich an einen acuten anschliessen, oder um von vorneherein chronische Processe.

Demgemäss kann es bei den Diplegien wie bei den Hemiplegien zur Entwickelung von Epilepsie, zu neuen Ansätzen und zur Progression dieser Erscheinung bis zum Tode kommen. Wir besitzen derzeit keinen Anhaltspunkt, einen solchen Verlauf aus den Symptomen des Falles zu errathen. Sollte eine Differentialdiagnose gegen die multiple Sklerose erforderlich sein, so würde das sonst unterscheidende Merkmal der mangelnden Progression hier vermisst werden.

Ich beabsichtige nicht, an dieser Stelle die dort gemachten Bemerkungen zu wiederholen. Für die Diagnostik innerhalb der cerebralen Diplegien ist nur der Satz hervorzuheben, dass eine Diplegie,

---

Bewegungsstörungen ausschliesslich oder auch nur in einem auffallend grossen Procentsatz der Fälle vorkommt. Ich habe sogar das Gegentheil ebenso häufig wahrgenommen und habe, um dies zu beweisen, unter der grossen Anzahl meiner Fälle die oben beschriebenen Fälle VIII, IX und X herausgesucht.“ Man sollte nun erwarten, dass diese Beispiele im Gegensatze zu unserer Behauptung zeigen, wie sich eine „primäre Athetose“ nach heftigen Initialerscheinungen acut entwickeln kann. Das Gegentheil trifft zu. Die drei Fälle von *Sachs* sind Beispiele gemeiner spastischer Parese mit „Spätchorea“:

Fall VIII: 17jähriger Jüngling. Mit 10 Monaten Krämpfe, gleich nach dem ersten Anfalle Lähmung des rechten Armes und Beines. Wann die im Status beschriebene Athetose aufgetreten, wird nicht mitgetheilt.

Fall IX: 32jähriger Mann. Im zweiten Jahre plötzlich heftige Convulsionen, schon nach den allerersten Convulsionen Lähmung der ganzen linken Körperhälfte. Spätathetose, Beginn derselben wiederum nicht angegeben.

Fall X: 9 Jahre. Ging eines Abends gesund zu Bette, am folgenden Morgen ohne Fieber und Krämpfe rechtsseitige Hemiplegie und Aphasie. Die Lähmung blieb wochenlange bestehen. Beginn der Athetose nicht angegeben.

Wir dürfen da wohl fragen, worin der Widerspruch gegen unsere Aufstellung der primär choreatischen Parese begründet ist. *Sachs* scheint unsere berechtigte Unterscheidung einer „Frühchorea“ von einer „Spätchorea“, die er selbst citirt, für diese Fälle vergessen zu haben.

auch wenn sie in die Form der allgemeinen Starre gekleidet ist, nicht auf die *Little*'sche Aetiologie zu beziehen wäre, sobald sie Epilepsie und unzweifelhafte Verschlimmerung entwickelt.

Von den congenital bedingten Diplegien — ich habe wiederholt aufmerksam gemacht, dass es nicht immer leicht fällt, dieselben von acquirirten zu trennen — ist eine gemeinsame Art des Verlaufes ebensowenig wie von den acquirirten zu behaupten. Wir finden auch hier abgeschlossene und progressive Krankheitsbilder, und müssen annehmen, dass die Kinder ebensowohl fertige Defecte wie floride, extrauterin fortschreitende Krankheitsprocesse mit auf die Welt bringen oder auch nur die Disposition zu letzteren. An congenital bedingter Epilepsie ist nicht zu zweifeln.

Die Therapie der cerebralen Diplegien zu behandeln, liegt ausserhalb des Rahmens dieser Arbeit. Indess muss ich aufmerksam machen, dass die allgemeine und paraplegische Starre der Therapie einen Angriffspunkt bietet, den wir bei den hemiplegischen Formen vermisst haben. Widersetzte sich dort die Lähmung den Bestrebungen der Therapie, so sind hier die Bewegungsstörungen der Therapie zugänglich, insoferne sie von Starre und nicht von Lähmung abhängen. Je reiner ein Fall diese Eigenthümlichkeit der allgemeinen Starre zeigt, desto günstigere Aussichten bietet er für die Behandlung. Da für einen therapeutischen Erfolg ferner erfordert wird, dass die Affection keinen progressiven Charakter habe, so wird sich der Kreis der besserungsfähigen Formen etwa mit dem Umfange der *Little*'schen Krankheit decken. Die Therapie selbst ist eine chirurgisch-orthopädische, sie wird sich sowohl auf die Muskeln erstrecken, welche in dauernder Verkürzung, als auf die, welche in activer Spannung gehalten werden. Eine Unterscheidung dieser beiden Verhältnisse wird bekanntlich durch die Chloroformnarkose ermöglicht.

Die Versuche einer chirurgischen Therapie cerebraler Diplegien, welche das Gehirn zum Angriffspunkte nehmen, hier zusammenzustellen, wie ich es mit *Rie* für die halbseitigen Lähmungen gethan habe, unterlasse ich mit Rücksicht auf den Umfang dieser Arbeit.

Ich will schliesslich noch eines geistreichen Verfahrens Erwähnung thun, dessen sich nach *Sachs*' Mittheilung der amerikanische Chirurg *Gibney* zur Behandlung der störenden Spontanbewegungen der oberen Extremitäten bedient. *Gibney* lässt die Kranken an den athetoti-

schen Händen eine genau angepasste eiserne Platte tragen, welche durch ihre Schwere der Unruhe entgegenwirkt. Wir haben an unserer Ordination gleichfalls mit der Einführung dieser Therapie begonnen*).

---

*) Prof. *Eulenburg* wirft den Autoren der „Klinischen Studie“ in einer sehr liebenswürdigen Kritik ihrer Arbeit vor, dass sie „von den nicht ganz erfolglosen mechano-therapeutischen, orthopädischen und elektro-therapeutischen Bestrebungen“ keine Kenntniss genommen haben. Prof. *Eulenburg* schlägt diese Bestrebungen wohl selbst nicht sehr hoch an. Wir haben den Eindruck, als passe diese Charakteristik: „Aeusserst mühselig, aber auch nicht ganz erfolglos“, auf die Therapie der allgemeinen Starre, nicht auf die der cerebralen Hemiplegien.

Wir stehen ferner mit dieser Schätzung der Therapie bei den cerebralen Hemiplegien nicht allein, wenngleich der Abschnitt über Therapie bei anderen Autoren ehrenhalber etwas länger ausgesponnen wird. Wir können mit einem Ausspruch von *Allen Starr*[190]) schliessen: „Hemiplegia, sensory defects and imbecility occurring with or without epilepsy in children are chronic diseases, incurable by medical treatment.“

X.

Einige Ergebnisse über die Cerebrallähmungen der Kinder.

1. Die cerebralen Lähmungen des Kindesalters treten unter verschiedenen klinischen Formen auf, als deren Typen die folgenden anzuführen sind:

1. spastische Hemiplegie, 2. choreatische Hemiparese, 3. bilaterale Hemiplegie, 4. allgemeine Starre, 5. paraplegische Starre, 6. paraplegische Lähmung, 7. bilaterale Chorea oder Athetose.

Sie zeigen ferner eine grosse Mannigfaltigkeit von Uebergangs- und Mischformen zwischen diesen Typen.

2. Ihrer Entstehung nach können sie eingetheilt werden in *a)* congenital bedingte, *b)* bei der Geburt entstandene, *c)* extrauterin acquirirte. Es ist aber nach den klinischen Eigenthümlichkeiten des Falles höchst selten, nach dessen Anamnese nicht immer möglich, diese Unterscheidung zu treffen.

3. Die anatomischen Befunde, welche diesen Lähmungen zu Grunde liegen, sind sehr mannigfacher Natur, theils Ergebnisse von evident vasculären Erkrankungen, wie sie auch beim Erwachsenen gefunden werden, theils dem Kindesalter eigenthümliche Veränderungen wie die Porencephalie, die lobäre atrophische und die hypertrophische Sklerose. In einer Reihe von Fällen sind auch diese letzteren Befunde als Ausgänge einer vasculären Erkrankung erkannt worden.

4. Es ist im Allgemeinen nicht möglich, einzelne der klinischen Bilder auf einzelne der anatomischen Veränderungen zu beziehen. Man muss vielmehr die ganze Reihe klinischer Formen der ganzen Reihe pathologisch-anatomischer Befunde gegenüberstellen.

5. Es ist bis jetzt fast niemals möglich, aus dem klinischen Bilde eines Falles dessen pathologische Anatomie zu erschliessen. Der umgekehrte Schluss aus dem Sectionsbefunde auf die Krankheitssymptome während des Lebens dürfte noch seltener gelingen und wird vielleicht niemals möglich werden.

6. Die pathologisch-anatomischen Bedingungen für die Entstehung einer choreatischen Parese und einer bilateralen Athetose sind unbekannt. Die Bedingungen für die allgemeine und paraplegische Starre scheinen folgende zu sein: 1. dass die Läsion hauptsächlich den medialen Rand der Hemisphären betrifft, 2. dass sie nur oberflächliche Schichten der Rinde intensiv beschädigt hat. — Spastische Hemiplegie und bilaterale Hemiplegie rühren von intracerebralen Läsionen oder tiefgehenden Rindenerkrankungen oder completen Defecten her.

7. Die Sectionsbefunde gestatten zumeist die Unterscheidung der congenital bedingten Lähmungen von den anderen, da mit einer intrauterinen Gehirnerkrankung eine oder die andere Weise von Entwickelungshemmung verknüpft ist. Die Unterscheidung der Geburtslähmung von der extrauterin erworbenen ist bis jetzt nicht mit Sicherheit möglich, aber nicht aussichtslos.

8. Die Processe, welche die Hirnlähmungen der Kinder hervorrufen, sind sicherlich verschiedenartiger Natur, zum grösseren Theile nach ihren wesentlichen Eigenthümlichkeiten derzeit noch unbekannt. Dem Verlaufe nach setzen sie theils acut ein und gelangen bald zum Abschlusse, theils setzen sie sich nach acutem Beginne in ein chronisches Stadium fort, und endlich scheinen sie auch von vorneherein chronischer Natur sein zu können.

9. Die Processe, welche intrauterine Gehirnerkrankung und Entwickelungshemmung machen können, sind nahezu völlig unbekannt. Von den ätiologischen Momenten, welche solche Processe bedingen, sind: acute Erkrankung, psychische Alteration und allgemeine Kachexien der Mutter (Syphilis) als bestimmend für die Ausbildung der Hirnlähmungen der Kinder sichergestellt.

10. Der Process, welcher die Geburtslähmungen der Kinder erzeugt, ist bekannt. Er ist traumatischer Natur und besteht in einer Blutung aus den Gefässen der Gehirnhäute, welche zunächst oberflächliche Rindenschichten schädigt. Auch intracerebrale Blutungen können bei der Geburt zu Stande kommen. Zur Entstehung dieser Blutungen concurriren zwei Momente, der traumatische Factor der protrahirten und asphyktischen, auch der beschleunigten Geburt, und die Zerreissbarkeit der Hirngefässe in Folge von allgemeiner Schwäche (Frühgeburt) und Kachexien.

11. Die Processe, welche im Extrauterinleben bei Kindern Hirnlähmungen hervorrufen, sind (abgesehen von Tumor, tuberculöser Meningitis u. s. w.) nur für einen Bruchtheil der Fälle bekannt.

Für diese Fälle steht es fest, dass der Krankheitsprocess infectiöser Natur ist und entweder in der directen Localisation des Krankheitsträgers im Gehirn oder in einer Läsion der Gehirngefässe, die direct oder indirect vermittelt ist, besteht.

12. Zahlreiche Fälle, die sich so nach der Einwirkung der bekannten Affectionen des Kindesalters entwickeln, mögen trotzdem einer congenitalen Bedingung nicht entbehren. Zahlreiche Fälle, die im Extrauterinleben acut auftreten, wo die Infection nicht sicher nachweisbar ist, mögen eigentlich auf eine bereits congenitale oder schon bei der Geburt gesetzte Schädigung zurückzuführen sein.

13. Die congenital bedingten Lähmungen erscheinen vorzugsweise in den Formen der spastischen Diplegien (bilaterale Hemiplegie und paraplegische Lähmung), ferner als spastische Hemiplegie und bilaterale Athetose, doch ist auch die congenitale Entstehung einer allgemeinen und paraplegischen Starre nicht ausgeschlossen.

14. Die Geburtslähmungen erscheinen vorwiegend als allgemeine und paraplegische Starre, ferner als bilaterale Athetose (primär oder nach einem Stadium von Lähmung). Spastische Hemiplegien sind als Geburtslähmungen sichergestellt, schwere spastische Diplegien nicht ausgeschlossen.

15. Die extrauterin erworbenen Lähmungen erscheinen vorwiegend als spastische Hemiplegien, ferner als schwere spastische Diplegien. Allgemeine und paraplegische Starre sind als extrauterin erworbene Affectionen nicht ausgeschlossen, halbseitige und bilaterale Athetosen sichergestellt.

16. Die spastische Hemiplegie ist zumeist eine extrauterin erworbene, in seltenen Fällen Ausdruck einer Geburtslähmung oder congenital entstanden. Ein Drittel der erworbenen Fälle ist infectiöser Herkunft. Die diesen Hemiplegien zu Grunde liegenden Processe scheinen acut einzusetzen, und dann einen secundären chronischen Process im Gehirn anzuregen. Das Symptom des letzteren Processes ist die hinzutretende Epilepsie, die in seltenen Fällen auch der Lähmung vorangeht. Die Lähmung dieser Fälle nimmt einen regressiven Verlauf, complicirt sich aber häufig mit einer zunächst progressiven (Spät-) Chorea.

17. Die seltenere choreatische Hemiparese ist ausgezeichnet durch ihre allmälige Entwickelung und das Fehlen der Epilepsie. Ihre ätiologischen und pathologisch-anatomischen Bedingungen sind unbekannt. Der ihr zu Grunde liegende Process scheint von vorneherein

ein chronischer zu sein. In einer Reihe von Fällen ist das psychische Trauma für ihre Auslösung massgebend.

18. Die allgemeine Starre, ausgezeichnet durch zwei klinische Züge: 1. das Ueberwiegen von Starre über die Lähmung, und 2. die stärkere Affection der Beine, hat ihre anatomische Bedingung in einer Läsion, welche am intensivsten die Umgebung des medialen Randes der Hemisphäre und dort die oberflächlichsten Schichten der Rinde betrifft.

19. Die allgemeine Starre ist zu allermeist eine Geburtslähmung, indess ist auch erworbene allgemeine Starre sichergestellt, und eine ganze Reihe von Fällen muss congenital bedingt sein.

20. Der Process der Meningealblutung, welcher der mitgeborenen allgemeinen Starre zu Grunde liegt, scheint binnen Kurzem zum Abschlusse zu kommen, denn diese Fälle von Geburtslähmung zeigen regressiven Verlauf und geringe Neigung zur Entwickelung von Convulsionen. In der Aetiologie der allgemeinen Starre als Geburtslähmung spielt die Schwergeburt die Hauptrolle, Frühgeburt eine Nebenrolle.

21. Die allgemeine Starre ist durch fortlaufende Uebergangsformen mit der bilateralen Hemiplegie und mit der paraplegischen Starre verknüpft. Auch der einzelne Fall von allgemeiner Starre kann sich in seinem Verlauf in paraplegische Starre umwandeln.

22. Die bilaterale spastische Hemiplegie, die schwerste Form der Cerebrallähmung, ist ebenso häufig congenital. bedingt, als durch extrauterine Erkrankung erworben.

23. Die paraplegische Starre ist, wie die allgemeine, zumeist Geburtslähmung, selten congenital bedingt, in einer Anzahl von Fällen acquirirt. In ihrer Aetiologie spielt das Moment der Frühgeburt die überwiegende Rolle; klinisch ist sie durch die häufige Complication mit Strabismus ausgezeichnet.

24. Die paraplegische Lähmung ist, wie die bilaterale Hemiplegie, congenital oder durch frühzeitige extrauterine Erkrankung erworben.

25. Die bilaterale Chorea oder Athetose kann ebensowohl congenital bedingt, als bei der Geburt oder extrauterin erworben sein. Im ersteren Falle scheint psychisches Trauma der Mutter für sie bestimmend zu sein. Die congenitale Athetose ist stets eine primäre, die erworbene kann eine primäre sein oder (als Spätathetose) einem Stadium von Lähmung folgen. Von allen ähnlichen Affectionen mit Chorea oder Athetose unterscheidet sie sich durch das bei ihr

nie fehlende spastische Element. Sie kann jede Combination mit einer Hemiplegie, allgemeinen oder paraplegischen Starre eingehen.

26. Die erste Stelle in einer Generationsreihe scheint das Kind zu Geburtslähmungen, eine späte Stelle zu congenital bedingten Affectionen zu disponiren.

27. Die infectiöse Aetiologie sowie die sogenannten *Little*schen Momente sind vielleicht in einer Reihe von Fällen, die sich durch starke Beeinträchtigung der Intelligenz auszeichnen, nicht die wirklichen Ursachen der Cerebrallähmung, sondern concurrirende Ursachen bei congenitaler Disposition (Syphilis?)

28. Asphyktische schwere Geburt disponirt zumeist zu allgemeiner Starre, ist aber mit jeder anderen Form einer Cerebrallähmung verträglich.

29. Frühgeburt zeigt eine innige ätiologische Beziehung zur paraplegischen Starre, keine zu den Athetosen, und ist mit den Hemiplegien unverträglich.

30. Extrauterine Erkrankung erzeugt die Mehrzahl der Hemiplegien und die schwersten Formen von spastischen Diplegien.

31. Psychisches Trauma der Mutter scheint, wie psychisches Trauma des Kindes selbst, Athetose des Kindes zu erzeugen.

32. Die motorischen Symptome der Cerebrallähmungen sind als Herdsymptome der motorischen Hirnpartien aufzufassen und laufen den Allgemeinsymptomen (Idiotie, Verspätung oder Aufhaltung der Entwickelung der Hirnleistungen), der Intensität nach nicht gleich.

33. Convulsionen sind zu Beginn der acquirirten und in den ersten Tagen der Geburtslähmungen häufig. Sie entwickeln sich bei den congenitalen wie bei den extrauterin bedingten Fällen zur Epilepsie, während sie sich bei den Geburtslähmungen verlieren.

34. Es kommen zahlreiche Fälle vor, welche in ihren Allgemeinsymptomen (Schwachsinn, Epilepsie) den Cerebrallähmungen völlig gleichen, aber deren motorische Symptome vermissen lassen. Solchen als Idiotie oder als Schwachsinn, als gemeine Epilepsie bezeichneten Fällen liegen wahrscheinlich die nämlichen Processe wie die der Hirnlähmungen zu Grunde.

35. Die sogenannte gemeine Epilepsie ist demnach keine Neurose, sondern ein congenital bedingtes organisches Leiden (bei dem dann die zugehörige congenitale Diplegie) oder ein acquirirtes (bei dem die acquirirte Hemiplegie ausgefallen wäre). In manchen dieser Fälle, die als Epilepsie beginnen, tritt die Lähmung noch später hinzu.

XI.

Literaturverzeichniss.

Dieses Verzeichniss ist zur Fortsetzung des in der „Klinischen Studie“ enthaltenen bestimmt. Es führt solche vom Autor gelesene Arbeiten an, welche in jenem ersten Verzeichniss fehlen, weil sie 1. ausschliesslich diplegische Lähmungen behandeln, 2. zur Zeit der Abfassung der „Klinischen Studie“ noch nicht veröffentlicht waren oder 3. den Autoren damals entgangen sind.

181. **Anton,** Ein Fall von Mikrocephalie mit schweren Bewegungsstörungen. Wiener klinische Wochenschrift 1889, Nr. 5.
182. **Jourdan,** Ueber angeborene spastische Cerebrallähmung. Dissertation, Erlangen 1892.
183. **Petřina,** Ein Fall spastischer Cerebralparalyse in Folge ausgebreiteter Porencephalie der rechten Grosshirnhemisphäre. Prager medicinische Wochenschrift 1886, Nr. 37, 38.
184. **Audry,** L'athétose double et les chorées chroniques de l'enfance. Paris 1892.
185. **Naef,** Die spastische Spinalparalyse im Kindesalter. Dissertation, Zürich 1885.
186. **Gee,** On spastic paraplegia. St. Bartholomew's Hospital Reports, XIII.
187. **Gee,** Diseases of the nervous system. St. Bartholomew's Hospital Reports, XVI.
188. **Gee,** Hereditary infantile spastic paraplegia. St. Bartholomew's Hospital Reports, XXV.
189. **Anton,** Ueber angeborene Erkrankungen des Central-Nervensystems. Wien 1890.
190. **Allen Starr,** The cerebral atrophies of childhood. Medical Record, 23. Jan. 1892.
191. **B. Sachs,** What can we expect from the surgical treatment of epilepsy? New York Medical Journal, 20. Febr. 1892.
192. **Sachs,** Contributions to the Pathology of Infantile cerebral palsies. New York Medical Journal, 2. Mai 1891.
193. **Stuckert,** Ueber angeborene spastische Gliederstarre und spastische Contracturen. Dissertation, Berlin 1892.
194. **Menz,** Ein Fall von cerebraler Kinderlähmung mit doppelseitiger Oculomotoriusparalyse. Wiener klinische Wochenschrift 1892, Nr. 42.
195. **Huet,** De la chorée chronique. Paris 1889.
196. **Fr. Schultze,** Beitrag zur Lehre von den angeborenen Hirndefecten (Porencephalie). Heidelberg 1886.
197. **R. Binswanger,** Ueber die Entstehung der in der Kindheit erworbenen halbseitigen Gehirnatrophie. Dissertation, Basel 1875.
198. **Weyhe,** Ueber die Häufigkeit von Hämorrhagien im Schädel und Schädelinhalt bei Säuglingen. Dissertation, Kiel 1889.

199. **Sachs,** Die Hirnlähmungen der Kinder. Volkmann's Vorträge, 1892.

200. **Dejerine,** Maladie de Little. Revue mensuelle des maladies de l'enfance, Avril 1892.

201. **Moebius,** Ein Fall von congenitaler Motilitätsneurose. Archiv für Heilkunde. Bd. XIX, 1878.

202. **Delpech,** Die Orthomorphie etc. Aus dem Französischen. Weimar 1830.

203. **Lad. Pollák,** Multiple Herdsklerose des Hirns und Rückenmarks im Säuglingsalter. Deutsches Archiv für klinische Medicin. XXIV, 1879.

204. **Dejerine,** Contribution à l'étude anatomo-pathologique de l'hémiplégie cérébrale infantile (trois cas d'hémiplégie infantile par lésions cérébrales en foyer). Archives de Physiologie. XXIII. 1891.

205. **Erb,** Ueber die spastische Spinalparalyse (Tabes dorsal spasmodique, Charcot). Virchow's Archiv. 70. Bd., 1877.

206. **Deforest Willard** and **J. Hendrie Lloyd,** A case of porencephalon in which trephining was done for the relief of local symptoms, death from scarlet fever. American Journal of the medical sciences. April 1892.

207. **Lorenz,** Angeborene spastische Paralyse bei einem 17jährigen Gymnasiasten. Sitzung der k. k. Gesellschaft der Aerzte in Wien, 30. October 1891.

208. **W. Bullard,** Spastic-paraplegia. With remarks on a case reported by Dr. Scudder. Boston Medical and surgical Journal, 31. März 1892.

209. **Hugh Hagan,** A case of general athetosis. New York Medical Journal, 16. Jan. 1892.

210. **Horsley,** An address on the origin and seat of epileptic disturbance. British medical Journal, 2. April 1892.

211. **Otto,** Ein Fall von Porencephalie mit Idiotie und angeborener spastischer Gliederstarre Archiv für Psychiatrie. XVI, 1885.

212. **Pelizaeus.** Ueber eine eigenthümliche Form spastischer Lähmung mit Cerebralerscheinungen auf hereditärer Grundlage. Archiv für Psychiatrie. XVI, 1885.

213. **C. F. W. Roller,** Ein Fall von Chorea spastica. Archiv für Psychiatrie. XVI, 1885.

214. **Fletcher Beach,** On atrophy of the brain in imbeciles. Brain. VII, 1884.

215. **Angel Money,** A case of universal rigidity, the result of syphilitic disease of the central nervous system. Brain. VIII, 1884.

216. **D. Greenless.** Notes of a case of athetosis associated with insanity. Brain. X, 1887.

217. **Clay Shaw,** On athetosis or Imbecillity with ataxia. St. Bartholomew's Hospital Report. IX, 1873 (Referat).

218. **Senator,** Eine eigenthümliche Affection der Unterextremitäten. Allgemeine medicinische Centralzeitung 1877.

219. **Maydl,** Einige Fälle von spastischer, cerebrospinaler Paralyse bei Kindern. Wiener medicinische Blätter 1881, Nr. 18, 19, 20.

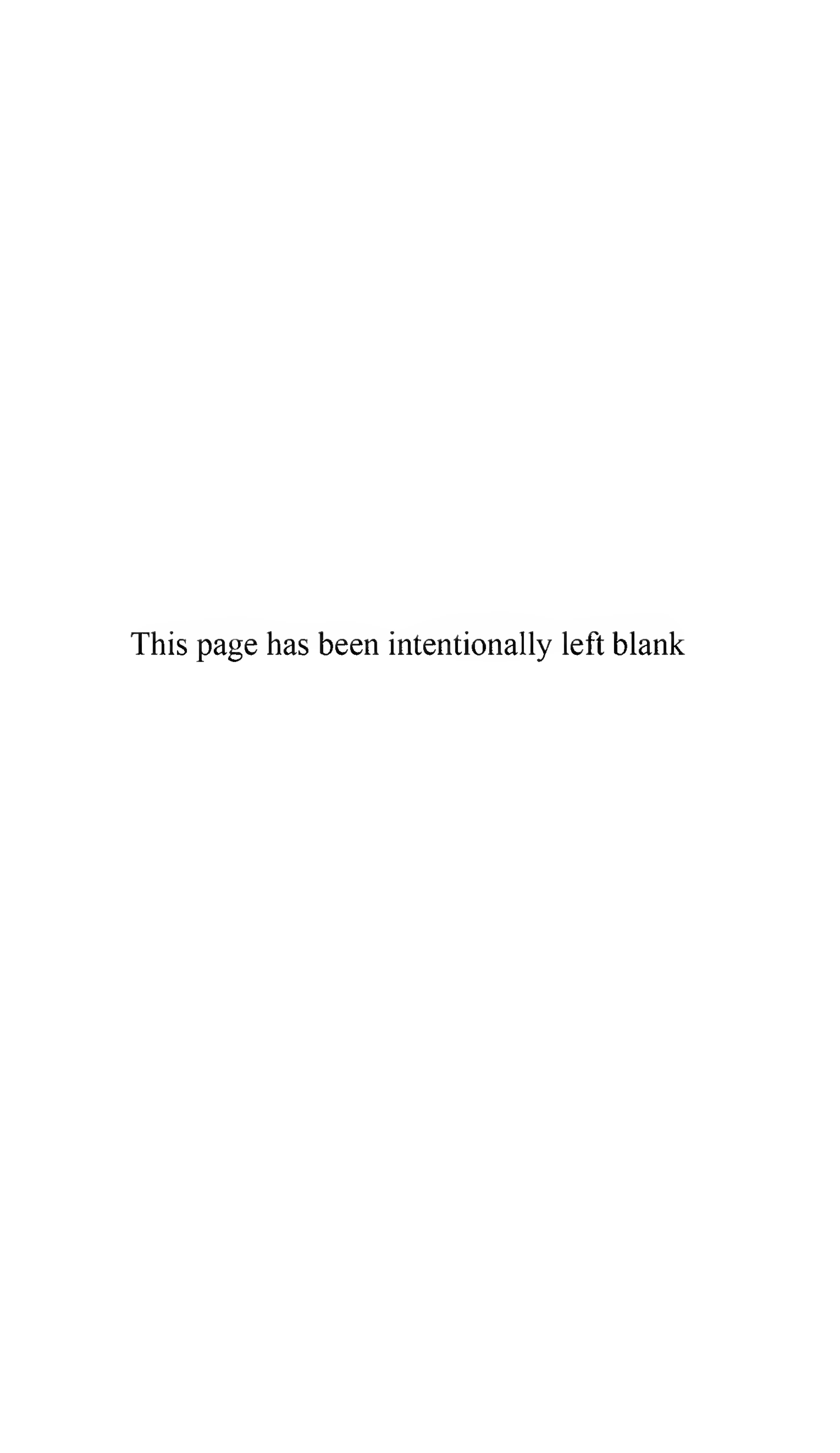
220. **Michailowsky,** Étude clinique sur l'athétose double. Nouvelle iconographie de la Salpêtrière 1892.

221. **Mierzejewsky,** Contribution à l'étude des localisations cérébrales. Archives de Neurologie. I, 1880/1.

222. **Bechterew,** Zur Frage über die secundären Degenerationen des Hirnschenkels. Archiv für Psychologie. XIX, 1888.

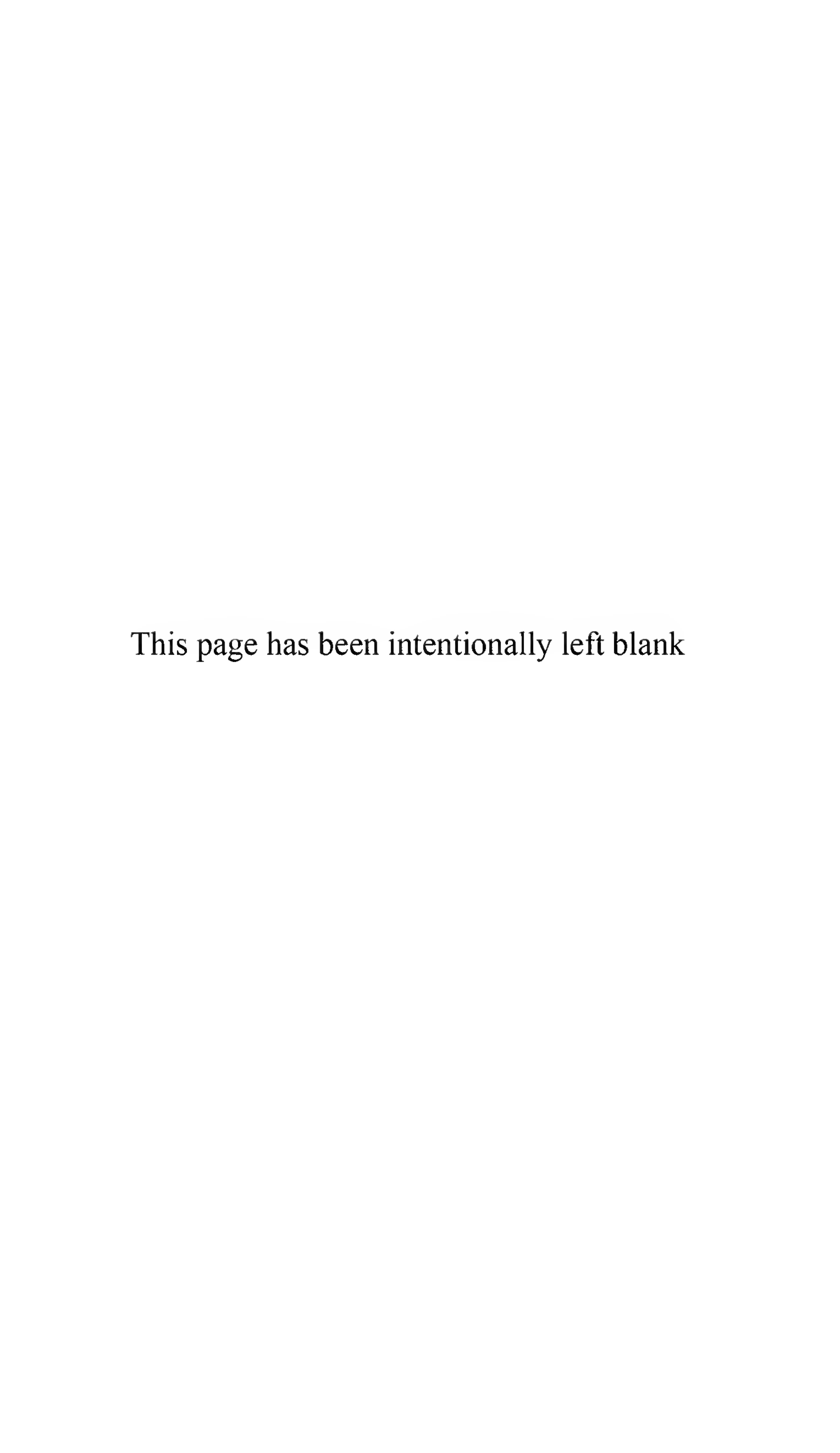
223. **Railton**, Birth Palsy. Manchester Pathological Society 10. Feb. 1892. British medical Journal, 27. Feb. 1892.
224. **Putnam**, A case of complete athetosis with post-mortem. Journal of nervous and mental diseases, Feb. 1892.
225. **Ashby**, Convulsions as a cause of cerebral haemorrhage in early life. Practitioner, Juni 1891.
226. **Friedmann**, Ueber einen Fall von mit Idiotie verbundener spastischer Paraplegie im Kindesalter mit Sectionsbefund. Deutsche Zeitschrift für Nervenheilkunde. 3. Bd., 1892.
227. **Friedmann**, Ueber recidivirende (wahrscheinlich luëtische) sogenannte spastische Spinalparalyse im Kindesalter. Deutsche Zeitschrift für Nervenheilkunde. 3. Bd., 1892.
228. **Erlenmeyer**, Ueber eine durch congenitale Syphilis bedingte Gehirnerkrankung. Centralblatt für Nervenheilkunde und Psychiatrie. II, 1891.
229. **v. Krafft-Ebing**. Familiäre spastische Spinalparalyse. Sitzungsbericht der Gesellschaft der Aerzte in Wien vom 18. November 1892. Wiener klinische Wochenschrift 1892, Nr. 47.
230. **Unger**, Ueber multiple inselförmige Sklerose des Centralnervensystems im Kindesalter. Wien 1887.
231. **Jensen**, Schädel und Hirn einer Mikrocephalin. Archiv für Psychiatrie. X, 1880.
232. **A. Sollier**, De l'état de la Dentition chez les enfants idiots et arrièrés. Paris 1887.
233. **Alexandra Steinlechner-Gretschischnikoff**, Ueber den Bau des Rückenmarkes bei Mikrocephalen. Archiv für Psychiatrie. XVII, 1886.
234. **Henschen**, Beiträge zur Pathologie des Gehirnes (Hemianopsie), I. Theil. Upsala 1890.
235. **Moeli**, Veränderungen des Tractus und Nervus opticus bei Erkrankungen des Occipitalhirns. Archiv für Psychiatrie. XXII, 1891
236. **Sachs** and **Gerster**, The surgical treatment of epilepsy. The american Journal of the medical sciences. Nov. 1892.
237. **Gierlich**, Ueber secundäre Degeneration bei cerebraler Kinderlähmung. Archiv für Psychiatrie. XXIII, 1892.
238. **Imogene Basette**, The paralyses in children which occur during and after infectious diseases. Journal of nervous and mental disease. Juli 1892.
239. **Sachs**. A further contribution to the pathology of arrested cerebral development. Journal of nervous and mental disease. Aug. 1892.
240. **P. Marie**, Leçons sur les maladies de la moelle. Paris 1892.
241. **A. J. Richardson**, Case of infantile spastic paralysis. Lancet, 10. Nov. 1888.
242. **d'Heilly**, Du tabes dorsal spasmodique chez les enfants. Revue mens. des maladies de l'enfance, 1883/4.
243. **Bourneville** et **Pilliet**, Idiotie symptomatique de sclérose cérébrale diffuse. Recherches cliniques etc. VII, 1887.
244. **Dejerine** et **Sollier**, Premier cas d'autopsie d'athétose double datant de la première enfance. Bulletin de la Société anatomique 1888.
245. **Unverricht**, Die Myoclonie. Wien 1891.
246. **E. Rosenthal**, Contribution à l'étude des diplégies cérébrales de l'enfance. Thèse, Lyon 1892.

	Name, Alter	Aetiologie				Initialerscheinungen				Schädel	Mimik	Intelligenz	Sensible Reaction	Sprache	Augen	Starre		Zwangsstellung	Lähmung	r. l.	Sitzen, Gehen, Stehen	Chorea, Athetose	Muskeln	Trophische Symptome	Reflexe	Complication	Verlauf	Bemerkung
		Mütterlich	? Kind	Geburt	Erkrankung	Convulsionen			Andere							Ausbreitung	Grad											
						Früh	Spät	Wiederholt																				
A	I. Johann Kundner 9 Monate	—	9	Asphyxie	später Icterus	—	—	—	Anfangs bewegungslos	Gross (Rhachitis)	Ausdruckslos	—	Abnorm	Stöhnen	Epikanthus	Nacken, Arme, Beine	Als Ganzes zu bewegen	Anbetestellung der Arme, Beine halb gebeugt	—	—	—	—	—	Makroglossie	Gesteigert	—	—	—
	II. Katharina Steinmüller 10 Monate	—	—	Normal	—	—	Seit 3 Wochen	Häufig	—	Mikrocephal	—	Wahrscheinlich idiotisch	Normal	—	Strabismus convergens, (leicht)	Nacken, Arme, Beine	Mässig	Anbetestellung, Klumpfüsse	—	—	—	—	Derb	—	Lebhaft	—	Operation	—
	III. Josef Gruby 14 Monate	—	1	Schwer, nicht asphyktisch	—	—	—	—	—	Hinterhauptsteil, Compensation biparietal	—	Benimmt sich gut, schreckhaft	—	Noch nicht	—	Nacken, Arme, Beine	Mässig		Händebewegungen ungeschickt	—	Sitzt nicht allein, Aufstellen charakteristisch	—	Sehr derb	—	Gesteigert, überspringend	—	2 Monate später Convulsionen bei Fieber (Exanthem?)	—
	IV. Eduard Klinghammer 18 Monate	Fall im fünften Monate der Gravidität	—	Asphyxie	—	—	Nie	—	—	Klein	Aengstlich, Mund offen	Spielt nicht, folgt dem Licht	—	Nicht	—	Nacken, Arme, Beine	Stärker	Streckung, Finger gespreizt	Händebewegungen ungeschickt	—	Sitzt nicht, Aufstellen charakteristisch	—	—	Makroglossie	Gesteigert	—	—	—
	V. Johann Kainrath 22 Monate	—	—	Rasch, cyanotisch	—	Am dritten Tage	—	Nicht	—	—	Mund aufgerissen	Wahrscheinlich idiotisch	—	Plärrendes Schreien	Epikanthus	Nacken } Arme } Beine	als Ganzes zu bewegen, stärker	—	Händebewegungen ungeschickt	—	Sitzt nicht, Aufstellen charakteristisch	—	—	—	Gesteigert	—	—	—
	VI. Johann Witzmann 2 Jahre 8 Monate	Angeblich Schreck in Schwangerschaft	7	Normal	Mit $1\frac{2}{3}$ Jahren ?	—	Mit $1\frac{2}{3}$ Jahren durch $\frac{1}{4}$ Stunde (Fieber?)	—	—	Klein	Nicht intelligent, Mund offen, Grimassen	Herabgesetzt	—	Nicht	—	Arme, Beine	Hochgradig	Anbetestellung, Beine an Leib angezogen	Händebewegungen ungeschickt	—	Sitzt nicht, beim Aufstellen Oberschenkel gekreuzt	Sehr unruhig, linke Gesichtshälfte	Sehr kräftig	Unterschenkel livid	Lebhaft	Salivation	—	—
	VII. Johann Lackner 3 Jahre	Während Icterus der Mutter	1	Nicht asphyktisch	—	—	—	Wiederholt tagelang	—	Abnorm hoch	—	Herabgesetzt, sehr heiter	Normal	„Mama!“	—	Arme Beine	mässig stärker	— { In Abduction und Beugung	—	—	Sitzt schlecht	Heiter, unruhig	Schlecht entwickelt	—	—	Hornhautnarben	—	—
	VIII. Karl Röll 3 Jahre	—	—	2 Tage verzögert, Forceps, nicht asphyktisch	—	—	—	—	—	Asymmetrisch	Pervers	—	—	Nicht, versteht aber	—	Nacken, Arme, Beine	Als Ganzes zu bewegen	—	Linker Facialis, sonst keine		Steht mit gekreuzten Beinen charakteristisch, hebt nur den rechten Fuss bei Gehversuchen	—	Gut	Makroglossie	—	—	—	—
	IX. Alois Sepocha $3\frac{1}{2}$ Jahre	—	7	Leicht	—	Gleich nach der Geburt	—	Durch Monate	—	—	Lebhaft	Gut	Abnorm	Alles, schon mit 2 Jahren	—	Arme, Beine	Enorm	Kopf schief	—	—	Geht nicht, steht charakteristisch	—	Gut	—	Lebhaft	—	—	—
	X. Leopold Hawlath $5\frac{1}{2}$ Jahre	Unbekannt			Angeblich mit 6 Monaten	—	—	—	—	Gross	Mund offen	Kennt seine Umgebung	Sehr empfindlich	Nicht	Strabismus convergens, (leicht)	Arme, Beine	Stark	Anbetestellung, Daumen eingeschlagen, sehr constant	Kopf nicht fixirt, rechts wenig willkürliche Bewegung	r. +	Geht nicht, Aufstellen charakteristisch		—	—	Lebhaft	—	—	—
	XI. Rosa Rath 9 Jahre	Kränklich in Gravidität	—	Geringe Asphyxie	Angeblich die erste Zeit normal	—	Nie	—	—	Klein, besonders Occiput	Heiter, lebhaft	Heiter, schreckhaft	Abnorm	Nicht, versteht aber		Thorax, Abdomen, Arme, Beine	—	Arme in constanten Zwangsstellungen, Finger mobile spasms, linker Fuss Equinus-Stellung	Rechte Hand wenig beweglich	r. + l. +	Sitzt angelehnt seit dem sechsten Jahre, Aufstellen charakteristisch	Finger, besonders rechts, Zehen links	Mager	Zunge gross, Beine kühl, mager	Gesteigert	—	—	—
	XII. Robert Drobil 10 Jahre	Keine			—	—	Nie	—	—	—	Blödes Lachen	Fast idiotisch, heiter	Abnorm	„Papa!“ „Mama!“	—	Arme, Beine	Mässig	—	—	—	Geht seit dem fünften Jahre, Gang nach vorne gebeugt, ungeschickt	Sehr unruhig		Beine mager	Sehr lebhaft	Mässiges Struma	—	—
B	XIII. Katharina Kokola 21 Monate	—	—	Normal	—	Vom dritten Tage	—	Häufig	—	—	Asymmetrisch, links spastisch?	Lebhaft, sehr aufmerksam	—	Wenig	Strabismus convergens alternans	Arme Beine	mässig gering, beim Aufstellen stark	Equinovarus links > rechts	Kopf nicht fixirt	l. +	Geht nicht, beim Aufstellen allgemeine Starre, Equinus, Dorsalflexion der Zehen	Zehen links	Schwächlich	—	Sehr lebhaft	—	—	—
	XIV. Karoline Fürst 3 Jahre	In Gravidität kränklich	—	Durch 4 Tage Cyanose	—	Nach 5 Wochen durch 14 Tage	—	Wiederholt	—	—	—	Benimmt sich sehr heiter, unbändig	Abnorm	Schlecht	Leichter Strabismus convergens	Arme, Beine	Mässig und wechselnd	—	—	—	Gut	—	—	Sehr kräftig	—	Epilepsie seit 1 Monat	—	—
	XV. Marie Mayer 4 Jahre	—	—	Normal	—	3 Tage nach der Geburt durch 14 Tage	—	Wiederholt	—		—	Herabgesetzt	Abnorm	Wenig, undeutlich	—	Arme Beine	in Ruhe nicht, bei Berührung Schreck, stark; in Ruhe mässig, bei Berührung stärker	—	—	—	Nicht allein	—	—	Kränklich	—	—	—	—
	XVI. Anna Bischek 9 Jahre	—	—	Forceps, Asphyxie	—	—	—	—	—	—	Asymmetrisch	—	—	Erst mit 5 Jahren, noch schlecht	Rechte Pupille weiter	Arme, Beine	Gering	—	Allgemeine Schwerfälligkeit	Linker Facialis	Gut	—	—	—	Lebhaft	—	—	—
C	XVII. Josef Dunkel $2\frac{1}{4}$ Jahre	—	—	Schwer, Asphyxie	—	—	—	—	—	Occiput vortretend	Blöde, asymmetrisch	Sehr herabgesetzt, hilflos	Wehrt nicht ab	Nicht, eigenthümliches Weinen	Pupillenreaction träge	—	Andeutung	—	Linker Facialis, auch Auge		Steht fest, Oberkörper vorgeneigt	—	Linke Wade hypertrophisch	Sehr kräftig, Haut dick infiltrirt	Lebhaft	—	—	—
	XVIII. Heinrich Keil $2\frac{1}{2}$ Jahre	—	—	Normal	—	Mit 8 Tagen 3 Tage lang	—	—	—	—	—	Herabgesetzt, sehr heiter	Abnorm	Gut seit $\frac{1}{2}$ Jahr	Strabismus convergens alternans seit Fraisen	—	Fehlt		—	—	Fängt an zu gehen, Gang breit, steht mit Spitzfüssen, sitzt mit gewölbtem Rücken	—	—	—	Gesteigert	—	—	—
	XIX. Josefine Altner 3 Jahre	Unbekannt			—	—	Mit 5 Monaten	Seither wiederholt	—	—	Asymmetrisch	Idiotisch	Sehr empfindlich	Nicht	—	—	Fehlt	Arme ziemlich constant	—	—	Nicht	—	—	—	—	Epilepsie seit 5 Monaten, Rhachitis, Fractur	—	—
	XX. Rudolf Triller 9 Jahre	—	1	Mässig schwer	—	—	—	—	—	Klein, Sagittalfirste	Zunge weicht nach rechts ab	Schwachsinnig, lernt schlecht, heiter	—	Begonnen mit dem fünften Jahre	—	Allgemein	Andeutung	—		—	Gelaufen mit 3 Jahren	—	—	Ohren verbildet	—	—	—	—
D	XXI. Karl Kerscha $2\frac{1}{4}$ Jahre	—	—	Leicht	—	—	Nie	—	—	Klein		Erkennt Personen	Normal	„Mama!“	Strabismus convergens	Nacken, Arme, Beine	etwas frei enorm	Finger häufig überstreckt und gespreizt		—	Nicht, überkreuzt beim Aufstellen	—	—	—	Gesteigert	—	—	—
	XXII. Stefanie Madl $3\frac{1}{2}$ Jahre	—	—	Frühgeburt, 7 Monate	—	—	—	—	—	Quer verlängt	Asymmetrisch, rechts Parese (spastisch?)	Intelligent	Normal	Gut	—	Beine	Mässig	Hände abwechselnd geballt	Allgemeine Schwerfälligkeit		Steht nur unterstützt	—	—	—	Vorhanden	—	—	—
	XXIII. Agnes Kummel 5 Jahre	—	von 11 Kindern 6 gestorben	Frühgeburt, 7 Monate	—	—	—	—	—	Occiputsteil, Sagittalrinne, Höcker vorspringend	Asymmetrisch, links Parese	Intelligent	—	Deutsch und böhmisch seit dem zweiten Jahre	Nystagmus	Nacken } Arme } Beine	etwas enorm		Linker Facialis		Nicht, überkreuzt aufgestellt, Füsse übereinander	Grosse Zehen hyperextendirt	Kümmerlich	Pes planus	—	Enuresis nocturna	—	—
	XXIV. Franz Dolista 6 Jahre	—	7	—	—	—	Mit 2 Jahren Pertussis und Epilepsie	—	—	Klein	Mund offen, Lächeln, rechts paretisch	Sehr gering	Abnorm	Wenige Worte	—	Beine	Stark	Hände gestreckt erhoben, mit gespreizten Fingern, Extension	Rechter Facialis	r	Geht charakteristisch	—	—	Makroglossie	—	Epilepsie	—	—
E	XXV. Karl Kriesel 3 Jahre	—	1	Normal	—	—	Nie	—	—	—	Asymmetrisch	Erkennt Personen, scheint intelligent	—	Nicht	—	Beine	Stark	—	Rechter Facialis	—	Geht nicht, steht in Extension, Knie gepresst, Spitzfuss bei Gehversuchen	—	Kräftig	—	—	Unrein	—	—
	XXVI. Adolf Haliach 3 Jahre	—	1	Lange Geburt	—	Am zweiten und dritten Tage nach der Geburt	—	Mit $2\frac{1}{4}$ Jahren	—	—	Mund offen, asymmetrisch	Herabgesetzt	—	Mit 2 Jahren, schlecht	Strabismus divergens links	Beine	Mässig, wechselnd	—	—	—	Geht seit dem zweiten Jahre unterstützt hiert, links spastisch, stellt sich auf Zehenballen	—	Sehr kräftig	—	—	Epilepsie? Enuresis	—	—
	XXVII. Antonie Kadletz 4 Jahre	—	—	Protahirt	—	—	—	—	—	Klein, verlängerte Coronarleiste	—	Gut	—	Mit 2 Jahren	Strabismus convergens	Beine	Stark	—	Linkes Bein nachgezogen		Geht ungeschickt, spastisch	—	—	—	Rechts stärker als links	—	—	—


This page has been intentionally left blank

	Name, Alter	Aetiologie: Mütterlich	? Kind	Geburt	Erkrankung	Initialerscheinungen: Convulsionen Früh	Spät	Wiederholt	Andere	Schädel	Mimik	Intelligenz	Sensible Reaction	Sprache	Augen
E	XXVIII. Vincenz Morgenstern 7 Jahre	Unbekannt (seit Geburt)				—	Mit 6 Jahren bei Pneumonie	—	—	—	Stupid, Mund offen	Sehr herabgesetzt	Normal	Mit 5 Jahren noch keine Construction	—
	XXIX. Bertha Seibel 9 Jahre	—	—	Frühgeburt 8 Monate	—	—	—	—	—	—	—	Sehr gut	—	Sehr gut	—
F	XXX. Josef Buchberger 2 Jahre	Fall der Mutter im neunten Monate	-	3 Wochen zu früh, asphyktisch	—	—	—	.	—	-	Asymmetrisch	Heiter, verringert	—	Wenig	—
	XXXI Gustav Donko 5 Jahre	—	10.	Frühgeburt, 7 Monate, sehr schwach	—	—	Nie	—	—	Gross	Blöde, asymmetrisch	Etwas verringert	—	Mit 18 Monaten undeutlich	Nystagmus, Strabismus convergens
	XXXII. Richard Pfaffstätter 6 Jahre	—	—	Steisslage, Asphyxie	—	—	Nie	—	Mit 1 Jahre bemerkt	Occiput kurz	Ausdruckslos, asymmetrisch	—	Normal	Nicht	—
G	XXXIII. Marie Pomm 21 Monate	—	1	Frühgeburt, 7 Monate, Steisslage, nicht asphyktisch	—	—	Spät		—	Klein, Tubera frontalia	Mund offen	Gut, heiter	—	Gut	Strabismus convergens
	XXXIV. Hugo Lindner 26 Monate	—	1	Forceps		—	Nie	—		Gross, Occiput kurz, luparietal verlängert	Mund offen, Salivation, asymmetrisch	—	—	Noch nicht	—
	XXXV. Franz Barta 26 Monate	—	—	3 Tage lang verzögert, Asphyxie	—	—	Nie	—	—	—	Mund offen, Salivation, asymmetrisch	Angeblich gut, heiter	Abnorm	Noch nicht	—
	XXXVI. Ida Kleinert 4 Jahre	—	—	Normal	—	Mit 9 Tagen durch 6 Wochen, dabei rechts Lähmung	—	—	-	Gross, Rhachitis	Asymmetrisch, rechts spastisch	Gut	—	Undeutlich, reichlich	Normal
	XXXVII. Johann Singer 4½ Jahre		-	Asphyxie	Angeblich Schreck mit 5 Monaten	—	-	—	—	Occiput steil	Asymmetrisch, Grimassen	Angeblich intelligent, heiter	—	„Ja!" „Nein!" eigenthümliche Stimme	—
H	XXXVIII Marie Kuba 4 Jahre	Keine Pause zwischen Schwangerschaften	-	Frühgeburt, 8 Monate	—	—	Mit 3—5 Monaten	Oft	—	Occiput steil, Stirne eng, Os parietale gewolbt	—	Angeblich intelligent	Normal	Nicht, versteht aber	Sehstörungen? Strabismus convergens, Augen meist nach links
	XXXIX Markus Raud 4 Jahre	Während Gravidität schwach	9	Frühgeburt, 7 Monate	—	--	Mit 7 Monaten Convulsionen und Diarrhoe	Durch Wochen		Stirne schmal, Occiput steil	Epikanthus	—	—	Mit 2 Jahren begonnen	—
	XL. Otto Hofmeister 5½ Jahre	—	—	Normal	—	—	Mit 2 Jahren	Alle 2—3 Monate		Occiput steil	Pervers	Idiotisch	Normal	—	Strabismus convergens alternans, Nystagmus
I	XLI. Bertha Fürst 2 Jahre	—	-	Normal	—	Sofort nach der Geburt durch Wochen	—	-	—	—	Pervers	—	Abnorm	Unarticulirt	Strabismus convergens
	XLII Friederike Pinsel 3 Jahre	-	—	Normal	—	—	Mit 1½ Jahren	Mit 3 Jahren	—	Stirne querverengt, Occiput steil	Lebhaft, heiter, spastisch, Epikanthus	—	Sehr empfindlich	Wenige Worte	Strabismus convergens
	XLIII. Hedwig Ring 3½ Jahre	—	--	Frühgeburt, 8 Monate	—	—		—	—	—	Asymmetrisch, sehr unruhig	Idiotisch	Abnorm	Nicht	Strabismus convergens
K	XLIV. Emilie Göbel 2 Jahre	—		—	Viel krank	—	Nie	-	—	—	—	Gut	—	Gut	—
	XLV. Elisabeth Biru 2¼ Jahre	—	1	Asphyxie	—	—	Nie	—	—	Rhachitis	Mund offen, asymmetrisch	Sehr verringert	—	Nicht	—
	XLVI Anton Kreibich 3 Jahre	Grosse Aufregung während der Gravidität	1	Grosse Kopfgeschwulst	—	—	Mit 7 Monaten	Mit 1 Jahre	Bis 14 Monate geschrieen	—	Mund offen	Scheint intelligent	Abnorm	„Papa" „Mama"	—
L	XLVII Marie Rehaček 19 Monate	-	-	Normal	Mit 3 Wochen Pertussis	Convulsionen mit 3 Wochen	—	—	—	Klein	Stupid, asymmetrisch	Abnorm, sehr stark	—	Nicht	—
	XLVIII. Georg Scherer 2 Jahre	—	1	Normal	—	—	Nie	—	—	Klein, Stirne verengt	Aengstlich	Gut	—	Gut	—
	XLIX. Victor Höfner 2¾ Jahre	—	9	Frühgeburt, 8 Monate	Viel krank	—	Mit 3—4 Monaten durch 1 Tag	—	—	-	Mund offen	Soll verstehen, intelligent	—	Nicht	—
	L. Rudolf Skwor 3½ Jahre	—	—	Frühgeburt, 7 Monate	—	—	—	-	—	Klein, hoch, Occiput steil	—	Heiter, intelligent	—	Reichlich	—
	LI. Hugo Breier 4 Jahre bis 5¾ Jahre	—	—	Normal	—	—	Mit 13 Monaten	Mit 14 Monaten	Mit 6 Wochen, Schreien durch 14 Tage, dann steif	—	Speichelfluss, tonische Spannung	Gut	Steigerung der Chorea	Mit 3½ Jahren begonnen, schlecht explosiv, stotternd	Nach links nur flüchtig, linke Pupille weiter, Reaction träge
	LII. Anton Weichselbaum 5 Jahre	—	—	Schulterlage, schwere Geburt, Asphyxie	—	—	Nie	—	—	—	—	Gut, zornig, unruhig	Normal	Beginnt	—
	LIII. Marie Hora 7 Jahre	—	1	Forceps, nicht asphyktisch	—	—	—	—	—	Klein	—	Herabgesetzt	Abnorm	Undeutlich	Strabismus convergens

Name	Starre: Ausbreitung	Grad	Zwangsstellung	Lähmung	r l.	Sitzen, Gehen, Stehen	Chorea, Athetose	Muskeln	Trophische Symptome	Reflexe	Complication	Verlauf	Bemerkung
XXVIII.	Beine	Wechselnd	—	—	—	Ataktischer Gang, Beine oft gekreuzt, steht breit	—	—	—	Sehr lebhaft, Contractur	—	—	—
XXIX.	Beine	Enorm	—	Willkürliche Beweglichkeit der Beine eingeschränkt		Im Gang Kniee gebeugt, auf Zehenballen, schwankend, steht gerne unterstützt	—	—	—	Tremor und Contractur	—	—	—
XXX.	Beine	Mässig	Extension, Spitzfüsse	Rechter Facialis		Sitzt, geht noch nicht, beim Aufstellen rechts Spitzfuss.	—	—	—	—	—	—	—
XXXI	Beine	Mässig	Spur von Contractur	Rechter Arm seit früh gelähmt, rechter Facialis	r	Läuft seit dem dritten Jahre gut	Rechte Hand spastisch-ataktisch	—	—	Beiderseits gesteigert	—	—	—
XXXII.	Beine	Stark	—	Rechte Hand spastisch-ataktisch, rechter Facialis	r	Geht seit dem zweiten Jahre gekreuzt, steht breit, spastisch unter Tremor		—	—	Vorhanden	—	—	—
XXXIII.	Arme, Beine	Etwas stark	—	Kopf nicht fixirt, rechte Hand ataktisch	r	Steht nur unterstützt, charakteristisch	Grosse Zehen gespreizt	Derb	—	—	—	Mit 2⅔ Jahren gesehen, Convulsionen 2½ und 2 Jahre	—
XXXIV.	Arme, Beine	Mässig	Hemiplegische Stellung links, Equinovarus links	Linke Seite, Facialis, Arm, Bein, Schwerfälligkeit		Fangt an zu gehen, sitzt (Rücken gewölbt) linker Fuss nachgezogen	-	Derb	—	Lebhaft links > rechts	—	—	—
XXXV.	Arme, Beine	Mässig	—	Linker Facialis, linkes Bein nachgezogen		Fangt an zu gehen	Sehr unruhig, Zehen überstreckt, gespreizt	Schlaff	—	—	—	Mit 33 Monaten gesehen, geht gut zieht linkes Bein nach, intelligent	—
XXXVI.	Arme Beine	mässig, rechts stärker	Rechter Arm Contracturstellung, Spitzfüsse	Kopf auf die Brust gesenkt, rechter Arm, rechtes Bein, rechter Facialis spastisch	r	Sitzt unsicher, nicht aufzustellen	—	-	Cutis marmorirt, Säuglings-Formen, Beine kühl	Rechts lebhafter	—	—	—
XXXVII.	Thorax, Abdomen, Arme, Beine	Mässig	Ungewöhnliche Zwangsstellung beider Hände, Extension	Linker Facialis, linker Arm		Nicht, Aufstellen charakteristisch	Sehr unruhig, Zehen gespreizt	Sehr derb	-	—	—	—	—
XXXVIII	Thorax Abdomen, Arme, Beine	Stark	Extension	Kopf auf die Brust gesenkt, beide Hände spastisch-ataktisch, Beine unbeweglich	—	Nicht, nicht aufzustellen	—	Sehr derb	—	—	Enuresis	—	—
XXXIX	Arme, Beine	Stark	Beuge contractur, links > rechts, Extension, Spitzfuss, links +	Beide Arme	—	Aufgestellt charakteristisch	—	—	—	—	Phimose	—	—
XL.	Arme, Beine	—	Beide Arme, besonders rechts, beide Beine eigenthümlich	Nur linker Arm ziemlich beweglich	r. +	—	—		-	Sehr gesteigert	—	Mit 3½ Jahren Schielen, mit 4 Jahren Arme, mit 5 Jahren Beine ergriffen	—
XLI.	—	Fehlt	—	Linker Facialis	—	Nicht, später Aufstellen charakteristisch	Sehr unruhig, besonders Füsse und Zehen	—	—	Lebhaft	-	Mit 5 Jahren Idiotie, linke Facialisparese, Arme etwas hypertonisch, Beine unruhig	Allgemeine Chorea, Klumpfüsse
XLII	—	Fehlt	Linker Fuss	Kopf früher nicht fixirt	--	Sitzt seit 2½ Jahren	Grimassen, Unruhe, Athetose beider Füsse und Zehen	—	—	Mässig	—	—	Chorea + Athetose der Beine
XLIII.	Beine	Gering	Beide Füsse Klumpfüsse	Handbewegungen ataktisch	--	Nicht	Grosse Unruhe, grosse Zehen athetotisch	—		Gering	—	Mit 4½ Jahren, seit Kurzem Anfälle von Zuckungen	Chorea + etwas Hypertonie
XLIV.	—	Fehlt	—	—	r. +	—	Athetose der Finger und Zehen beiderseits	—	—	Gesteigert	—	Athetose seit 3—4 Monaten bemerkt	Bilaterale Athetose
XLV.	—	Ganz besondere Schlaffheit	—	Hände spastisch-ataktisch	r. +	Nicht, kreuzt aufgestellt die Schenkel	Athetose der Finger	--	—	—	Adenoide Vegetation. im Rachen	Besserung der Schlaffheit nach deren Operation	Athetose mit Schlaffheit
XLVI	—	Fehlt	Pes varus beiderseits	Kopf nicht fixirt, greift spastisch-ataktisch	—	Sitzt schlecht, aufgestellt Hackenfuss	Athetose des rechten Fusses als links, allgemeine Unruhe	Derb	-	Nicht gesteigert	—	—	Bilaterale Athetose der Beine
XLVII	Beine	Im Liegen nicht, beim Aufstellen	Extension	Rechter Facialis? greift ataktisch, links weniger beweglich	l	Sitzt mühsam	Unruhig mit Kopf und Extremitäten	-	—	--	—	—	Allgemeine Chorea + latente Starre
XLVIII.	Beine	Gering	Contractur des Sternocleidomastoideus links, Contractur am linken Arm	Linker Facialis, linker Arm	l. r.	Geht noch nicht	Zuckungen des linken Facialis, Athetose des rechten Fusses und der Zehen	—	-	—	—	—	Athetose + Hemiplegie
XLIX.	Nacken Arme / Beine	wechselnd, aber deutlich, / sehr gering	Equinovarus rechts	—	—	Geht seit 1½ Jahren schwerfällig breit, steht gebeugt	Athetose beider Füsse	Derb	—	Lebhaft	—	—	Allgemeine Starre, an Beinen ersetzt durch Athetose
L.	Arme / Beine	frei, / wechselnd, oft stark	—	-	—	—	Grosse Unruhe der Beine	Kräftig	—	—	—	-	Chorea + paraplegische Starre
LI.	Arme / Beine	etwas, / sehr stark	Kniee gebeugt	Rechts spastisch-ataktisch	r	Sitzt allein, steht charakteristisch	Grosse Unruhe, durch Bewegung gesteigert, Zuckungen im Gesicht, Zehenspreizung	Kräftig	—	Fehlt rechts	—	Mit 5¾ Jahren, Sprache unter Mitbewegungen	Combination: Chorea, allgemeine Starre, choreatische Parese
LII.	Arme / Beine	gespannt rechts, / linke > als rechts	Rechter Arm	Kopf durch 2 Jahre nicht fixirt, rechte spastisch-ataktisch	r	Stellt sich auf die Zehenspitzen mit Zehenspreizung	Chorea, besonders Nacken und Schultern, linkes Bein unruhig	—	—	Nicht gesteigert	—	—	Combination: allgemeine Chorea, + Hemiplegie
LIII.	—	—	—	—	—	Lief mit 2 Jahren	Athetose der Finger und Zehen	—	—	—	—	Mit 4 Jahren Athetose bemerkt	Anhang: Bilaterale Athetose





Früher erschienen:

Beiträge zur Kinderheilkunde

aus dem

I. öffentlichen Kinder-Krankeninstitute in Wien.

Herausgegeben von

Prof. Dr. Max Kassowitz.

Neue Folge. I.

VORLESUNGEN

über

Kinderkrankheiten

im

Alter der Zahnung.

Von

Dr. Max Kassowitz

o. ö. Professor der Kinderheilkunde an der Wiener Universität.

1892. Preis Mark 7.—.

Neue Folge. II.

Hämatologische Studien

von

Dr. August Hock und **Dr. Hermann Schlesinger.**

Ueber das

Verhalten des Indicans bei der Tuberculose des Kindesalters.

Von

Dr. Max Kahane.

1892. Preis Mark 4.—.

Druck von Wilhelm Köhler, Wien, VI. Mollardgasse 41.







